

Thèse présentée pour le Doctorat de l'Université de Paris: Mention: Médecine

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1908

THÈSE

N^o

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le samedi 25 juillet 1908, à 1 heure.

Par **Mlle Anna MONOSZON**

Né à Orcha (Russie), le 14 avril 1875.

SYMPTOMES BULBAIRES

DANS

LA SYRINGOMYÉLIE

Président : M. RAYMOND, professeur.

*Juges : { MM. JOFFROY, professeur
FERNAND BEZANÇON et CLAUDE, agrégés.*

PARIS

LIBRAIRIE DES FACULTÉS

A. MICHALON

10, Rue de Vaugirard, 10 (près l'Odéon)
(Anciennement : 26, rue Monsieur-le-Prince)

1908

36728

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. LANDOUZY.
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie générale	GAUTIER.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD.
Pathologie médicale	DEJERINE.
Pathologie chirurgicale	BRISSAUD.
Anatomie pathologique	LANNELONGUE.
Histologie	PIERRE MARIE.
Opérations et appareils	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	QUENU.
Thérapeutique	POUCHET.
Hygiène	GILBERT.
Médecine légale	CHANTEMESSE.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	THOINOT.
Pathologie expérimentale et comparée	G. BALLET.
Clinique médicale	ROGER.
	HAYEM.
	DIEULAFOY.
	DEBOVE.
	LANDOUZY.
	HUTINEL.
Maladies des enfants	JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	GAUCHER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	RAYMOND.
Clinique des maladies du système nerveux	LE DENTU.
Clinique chirurgicale	BERGER.
	RECLUS.
	SEGOND.
Clinique ophtalmologique	Dr LAPPERSONNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN.
	PINARD.
Clinique d'accouchements	BAR.
	RIBEMONT-DES-SAIGNES.
Clinique gynécologique	POZZI.
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON.
Clinique thérapeutique	A. ROBIN.

Agrévés en exercice.

MM.			
AUVRAY	CUNÉO	LAUNOIS	NOBÉCOURT
BALTHAZARD	DEMELIN	LECENE	OMBREDANNE
BRANCA	DESGREZ	LEGRY	POTOCKI
BEZANCON (FERN.)	DUVAL (PIERRE)	LENORMANT	PROUST
BRINDEAU	GOSSET	LOEPER	RENON
BROCA (ANDRÉ)	GOUGET	MACAIGNE	RICHAUD
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD	RIEFFEL (chef des trav. anat.)
CARNOT	JEANSELME	MARION	SICARD
CASTAIGNE	JOUSSET (ANDRÉ)	MORESTIN	ZIMMERN
CLAUDE	LABBE (MARCEL)	MULON	
COUVELAIRE	LANGLOIS	NICLOUX	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR RAYMOND

PROFESSEUR DE CLINIQUE DES MALADIES NERVEUSES

MÉDECIN DE LA SALPÊTRIÈRE

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR



Digitized by the Internet Archive
in 2026

INTRODUCTION

Parmi les formes très variées de la syringomyélie, la forme à symptômes bulbaires est une des plus intéressantes. Le fait est acquis, actuellement, que le bulbe participe très fréquemment au processus morbide de la syringomyélie, à diverses périodes de son évolution. Le processus morbide débute, dans la plupart des cas, dans la moelle et ce n'est qu'à la longue que le bulbe en est envahi. Plus rarement, le processus frappe le bulbe en premier lieu et affecte une marche descendante ; les symptômes bulbaires apparaissent alors les premiers en date et sont plus tard accompagnés des symptômes médullaires. Enfin, il existe une troisième forme, dans laquelle le bulbe et la moelle sont touchés à la fois. La syringobulbie pure n'a pas été observée jusqu'à présent. La lésion des noyaux bulbaires des nerfs crâniens se traduit, cliniquement, par une série de symptômes correspondant aux fonctions entravées de ces nerfs.

Nous apprécions vivement l'importance et la diffi-

culté de notre travail et nous nous bornons exclusivement à l'étude clinique des symptômes bulbaires. Nous les groupons d'après leur début dans la syringomyélie. Nous décrirons la syringomyélie typique à début médullaire dans laquelle à un moment donné de son évolution, se développent des troubles bulbaires. Nous les énumérerons, abstraction faite du début. Nous tracerons le début bulbaire et le début simultané à l'aide de quelques observations que nous avons recueillies dans la littérature. Dans les chapitres suivants nous aborderons le diagnostic, surtout celui du début bulbaire. Nous essayerons de dégager la syringobulbie de l'hémi-syndrome bulbaire et du syndrome bilatéral qui peuvent prêter à confusion. Le pronostic et le traitement clôrent notre étude.

Avant d'entreprendre notre travail nous tenons à remercier M. le Dr Rose, chef de clinique des maladies nerveuses, qui nous a inspiré l'idée de cette thèse. Il a bien voulu, en outre, nous communiquer deux observations inédites, et nous guider au cours de notre travail.

Nous sommes heureuse de pouvoir exprimer ici notre profonde reconnaissance à nos maîtres dans les hôpitaux de Paris.

Nous apportons à la mémoire du professeur Budin, l'hommage de la respectueuse admiration que lui ont gardée tous ceux qui furent ses élèves.

Nous ne saurions trop remercier, M. le professeur Raymond pour la bienveillance et l'intérêt qu'il n'a cessé de nous témoigner.

Nous garderons toujours un souvenir de ses leçons magistrales, professées à la Salpêtrière, qui nous ont initiée à l'étude si attachante des maladies nerveuses. Qu'il veuille bien accepter toute notre gratitude pour l'honneur qu'il nous fait de présider notre thèse.

CHAPITRE PREMIER

I. — DÉBUT MÉDULLAIRE

Trois groupes de symptômes, devenus classiques, caractérisent la syringomyélie à début médullaire, ce sont : les troubles moteurs, les troubles sensitifs et trophiques. L'ATROPHIE MUSCULAIRE se manifeste sous différentes formes, mais il y en a deux qui sont le plus fréquemment observées : l'atrophie musculaire du type d'Aran-Duchenne et la forme scapulo-humérale. Dans la première qui est la forme classique, l'amyotrophie débute par les éminences thénar et hypothénar, elle gagne les espaces interosseux, les avant-bras et les bras, mais à un degré moindre. Tantôt l'amyotrophie est unilatérale, tantôt bilatérale et alors elle envahit les deux membres soit d'emblée, soit au bout de quelque temps. L'amyotrophie est souvent précédée de quelques prodromes d'ordre moteur ou sensitif ; souvent, le malade s'aperçoit de la maladresse de sa main : les manipulations qui demandent une certaine précision, telle que l'écriture, la

couture, l'acte de boutonner les vêtements, etc., deviennent gênées, difficiles même.

Il y a souvent de l'impossibilité à saisir des petits objets et à les tenir. Le sens stéréognostique est diminué sinon aboli, déjà à cette période. La main s'amaigrit, se fléchit progressivement et prend, le plus souvent, la forme de la main en griffe : la première phalange est en extension, les deux autres en flexion. La main de singe et la main de prédicateur sont moins fréquentes. Le début peut se faire dans la région dorso-lombaire et dans des cas rares, les symptômes sont localisés aux membres inférieurs exclusivement. L'atrophie affecte alors les muscles du mollet, les péroniers, le quadriceps fémoral, les extenseurs du pied. Il en résulte des pieds bots, varus ou équin. L'envahissement des muscles est lent. Il y a toujours du tremblement et des secousses fibrillaires dans les groupes musculaires atrophiés.

L'état des *réflexes* est, généralement, des plus variés. Ils sont souvent abolis aux extrémités supérieures et exagérés aux extrémités inférieures. On peut trouver dans le même membre supérieur le réflexe olécranien aboli et celui des fléchisseurs de l'avant-bras exagéré, cette exagération peut s'atténuer progressivement jusqu'à l'abolition complète du réflexe primitivement exagéré (Critzman).

Troubles paralytiques. — Quelquefois il n'y a qu'une limitation de l'extension des doigts et une impossibilité d'opposition, d'abduction et d'adduc-

tion. De même dans le bras, les mouvements sont abolis ou limités, selon les muscles paralysés. Souvent il y a impossibilité de lever le bras au-dessus de 90°, impossibilité de porter la main à la nuque. Les paralysies complètes sont rarement brusques, mais lorsqu'elles existent, elle se présentent sous forme d'hémiplégie, de monoplégie ou de paraplégie. Elles sont le plus souvent progressives, s'accompagnent de spasme avec exagération des réflexes. La paraplégie spasmodique est un grand symptôme fréquent. Il existe une forme spasmodique de la syringomyélie (Guillain).

D'après Schlesinger la forme de l'*amyotrophie scapulo-humérale* n'est pas rare. Elle semble favoriser l'apparition précoce des symptômes bulbaires, notamment des troubles laryngés, et inversement : c'est l'amyotrophie scapulo-humérale qui fait suite au début bulbaire de la syringomyélie. Ceci paraît dépendre du fait que le processus ne siège pas ici dans le renflement cervical, mais bien plus haut, à la hauteur de la deuxième jusqu'à la sixième vertèbre cervicale, d'où naissent les nerfs qui contribuent à l'innervation des muscles de la ceinture scapulaire ; et d'où la participation du bulbe plus fréquente que dans des lésions situées plus bas (Schlesinger). L'amyotrophie du type scapulo-huméral évolue insidieusement. La période primitive passe inaperçue. L'amyotrophie débute dans le domaine de l'omoplate, soit dans les muscles de la nuque et les pectoraux. Unilatérale d'abord, elle devient plus tard presque toujours bila-

térale. Elle est accompagnée de douleurs, de la parésie et des troubles trophiques. L'atrophie peut frapper la plus grande partie des muscles de la ceinture scapulaire, d'autrefois il y a des muscles indemnes. Le plus souvent sont affectés les muscles sus et sous-épineux, viennent ensuite le trapèze (quelquefois dans sa partie inférieure seulement), les muscles dentelés, le rhomboïde, le grand dorsal, le sous-scapulaire. Quelquefois le sterno-cléïdo-mastoïdien et les scalères, les deltoïdes et les pectoraux comme ailleurs. L'atrophie est partielle le plus souvent. Il résulte de cette atrophie un aspect particulier : la tête est enfoncée dans les épaules et inclinée en avant, les deux omoplates forment des ailes.

La poitrine paraît enfoncée et une gibbosité se développe précocement. Le bras et l'avant-bras peuvent rester indemnes pendant des années. Les contractions fibrillaires apparaissent tardivement. La force musculaire est conservée dans les bras et avant-bras mais les mouvements en sont limités par des atrophies et des arthropathies fréquentes. Schlesinger avait observé de l'hypertrophie des muscles isolés et il ne l'a vu que dans cette forme. Les troubles sensitifs sont très variés mais ils sont précédés par des troubles moteurs.

LES TROUBLES SENSITIFS de la syringomyélie consistent en la thermo-anesthésie, l'analgésie avec une conservation parfaite, dans la plupart des cas, des sensations du tact et du sens musculaire.

La thermo-anesthésie est révélée par le malade sou-

vent occasionnellement. C'est en se brûlant sans ressentir de la douleur, que le malade acquiert la notion du phénomène morbide ; souvent c'est une série de cicatrices de brûlures indolores guéries, qui témoigne du trouble. L'examen objectif est pratiqué par des applications alternatives de corps chauffés à 60°, à 80° et de corps froids ou de la glace. La sensation thermique est quelquefois tout à fait abolie, et n'est perçue que comme sensation de contact ; mais le plus souvent elle est obnubilée ; ce qui se traduit par une différence dans l'appréciation entre le côté sain et le côté malade. Quelquefois il y a une perversion dans les sensations : le chaud est perçu comme froid et inversement, la sensation thermique est perçue comme douloureuse. Ces troubles sont variables par leur siège ; tantôt ils n'occupent que les muscles atrophiés, tantôt des parties étendues du corps non atrophiées, toute une moitié du corps, le corps entier (Charcot). Légère au début, la thermo-anesthésie s'aggrave au fur et à mesure que la syringomyélie progresse.

L'*analgesie* est tantôt complète, et alors une vive douleur est perçue comme un contact ; tantôt les sensations douloureuses sont plus ou moins émoussées et atténuées en comparaison avec celles perçues à l'état normal ou dans un point symétrique du corps. L'analgesie est quelquefois très profonde ; de sorte qu'on peut inciser des abcès et des panaris sans provoquer de la douleur. L'analgesie est, généralement superposable à la thermo-anesthésie.

La sensibilité tactile est conservée, en règle générale, aussi bien sur les parties saines que sur les parties thermo-anesthésiques et analgésiques.

Néanmoins, on observe un certain degré d'hypoesthésie sur les parties malades. M. Raymond a signalé des cas avec de l'anesthésie tactile. On a noté des troubles du tact à la pression, soit superficielle, soit profonde, et des troubles du sens musculaire et stéréognostique (Schlesinger). Critzman a observé deux cas de syringomyélie avec abolition de la sensibilité tactile, de la sensation de pression, des pressions simultanées et successives, du sens stéréognostique et celui de la perception de la nature des liquides. Roth a rencontré onze fois sur dix-huit de l'anesthésie tactile. Critzman démontre dans sa thèse que la dissociation syringomyélique peut manquer dans la syringomyélie et exister dans certaines autres affections du système nerveux central ou périphérique et apporte à l'appui de son opinion, quelques cas déjà observés. Mais tout en admettant la possibilité de cette anomalie, nous pensons que la dissociation de la sensibilité n'en reste pas moins le symptôme le plus important et classique.

LES TROUBLES SUBJECTIFS DE LA SENSIBILITÉ consistent en sensations intenses de froid glacial ou de chaleur. Dans le premier cas, qui est aussi le plus fréquent, les malades observés par Schlesinger portaient de la flanelle, des gants chauds pendant l'été. Ils se faisaient du mal en s'appliquant des cataplasmes brûlants, ou en se tenant près d'un poêle, et se brû-

laient sans s'en apercevoir. La sensation subjective de chaleur moins fréquente était comparée, par les malades, à celle qu'on ressent lorsqu'on reçoit de l'eau chaude sur le corps, ou comme si leurs habits étaient en flammes. D'autres malades se plaignaient d'engourdissement, de picotement, de fourmillement dans certaines parties du corps, surtout dans les doigts. Ces phénomènes semblaient s'exalter (dans le domaine du tact) par le travail et le froid. Les douleurs sont tantôt légères et transitoires et ne gênent pas les malades, tantôt elles constituent un vrai martyre, Schlesinger a vu des malades qui ont abouti au plus triste état et sont devenus morphinomanes.

Les douleurs sont térébrantes, occupent le même segment du corps pendant des années, et peuvent être prises pour des douleurs rhumatismales, surtout lorsqu'elles siègent dans les articulations (Brissaud). Quelquefois les douleurs sont fulgurantes comme dans le tabès (Critzman). Les douleurs siègent le plus souvent dans les membres supérieurs et les parties supérieures du corps. Elles sont le plus souvent unilatérales, quelquefois bilatérales. Lorsque le processus morbide siège plus haut, on a des douleurs dans la partie postérieure de la tête, des névralgies occipitales, des névralgies du trijumeau (Schlesinger).

Dans la syringomyélie dorso-lombaire ou sacro-lombaire, les douleurs siègent dans les membres inférieurs. Les paresthésies sont considérées comme un symptôme à la fois précoce et durable (Schlesinger). Précoce, c'est un signe que la moelle est prise, et la

paresthésie dure alors des années jusqu'à l'apparition d'autres symptômes (Schlesinger). La douleur prédomine dans les formes associées à une tumeur de la moelle ; vient ensuite la syringomyélie à base syphilitique. Sa fréquence est de 57 0/0 (Schlesinger).

LA TOPOGRAPHIE DES TROUBLES DE LA SENSIBILITÉ.

— Au début des études sur la syringomyélie, on considérait que la répartition des troubles sensitifs n'était pas conforme à celle des nerfs, mais se faisait par segment de membre, comme dans l'hystérie (Charcot, Roth). Elle occupait soit la main seule, soit en outre une partie de l'avant-bras, etc.

La délimitation de la zone anesthésiée et des parties normalement sensibles se faisait par une ligne circulaire nettement tranchée, déterminant un plan perpendiculaire à l'axe du membre (Charcot). Dans une période précoce de la syringomyélie, l'anesthésie revêtait la forme d'un bas, d'un gant, d'une manche de veste, etc. D'après nombre d'auteurs, le diagnostic avec l'hystérie était difficile à cette période de la maladie (Bruhl, Gritzman). Dans les phases avancées, les troubles occupaient toute une extrémité entière, des tranches de la ceinture scapulo-humérale ou du corps. Lorsque les troubles se trouvaient des deux côtés, ils affectaient une forme de veste (Charcot, Bruhl, Roth). Enfin dans une période tout à fait avancée tout le corps pouvait être anesthésié.

Un autre type de distribution des troubles de la sensibilité était strictement unilatéral, sous forme d'une hémiplegie sensitive.

La théorie qui prévaut, actuellement, est la théorie radiculaire de Laehr qui reconnut le premier, que les troubles sensitifs, des membres, de la tête et du tronc, affectent une distribution conforme à celle des racines postérieures, comme dans les lésions transverses de la moelle. Déjerine a insisté sur la distribution radiculaire. Les troubles sensitifs se présentent sous la forme de bandes longues et étroites qui atteignent leur plus grande étendue aux extrémités; mais dans les parties où ils sont très limités, ils peuvent passer inaperçus (Schlesinger).

Les troubles sensitifs peuvent occuper une partie seulement du territoire radiculaire. Les partisans de Laehr sont très nombreux. Schlesinger, qui est du nombre, considère qu'à l'examen minutieux de la sensibilité dans la syringomyélie, on trouve toujours une répartition radiculaire pour tous ses modes. D'après Brissaud, la distribution est à la fois radiculaire et spinale.

LES TROUBLES TROPHIQUES ne sont pas caractéristiques de la syringomyélie, mais ils offrent un vif intérêt pour le diagnostic, lorsqu'ils sont associés à des troubles de la sensibilité. Ils sont très variés et peuvent atteindre tous les tissus.

La peau est épaissie, présente des fissures et des crevasses indolores siégeant surtout à la face palmaire de la main.

Parfois, tout d'abord, apparaissent des éruptions bulleuses, phlycténoides, principalement sur certaines parties des mains, au niveau des doigts et des

orteils, laissant après elles des ulcérations plus ou moins profondes, remplacées finalement par des cicatrices indélébiles. Les ongles se strient, se cassent, ils sont souvent le siège de tournoies, qui amènent leur chute ; ils repoussent quelquefois, mais sont toujours difformes. On constate souvent de la sclérodémie, du « glossy-skin » lorsque la lésion n'est pas avancée. Il y a souvent des éruptions zostéroïdes distribuées comme le zona.

Tissu cellulaire sous-cutané. — Le symptôme le plus fréquent en est le panaris indolore ; il est grave par sa répétition, sa longue durée et par les déformations des doigts qui s'ensuivent. Les panaris aboutissent, dans les cas graves, à la nécrose et la perte des phalanges et quelquefois même à la perte d'un ou de plusieurs doigts de la main. La maladie de Morvan, dans laquelle ces phénomènes prédominent, est actuellement classée parmi les formes de la syringomyélie. Les œdèmes ont été signalés (Charcot, Remak, Roth), ils sont indolores et occupent le plus souvent le dos de la main, ils sont accompagnés d'une teinte plus ou moins foncée des téguments, avec abaissement relatif de la température. Les parties analgésiées sont couvertes de cicatrices ou de plaies. Le faux phlegmon rentre dans la même classe ainsi que les abcès du niveau des bras, de l'aisselle, de la paume des mains.

Les articulations. — Les arthropathies syringomyéliques sont analogues à celles décrites par Charcot dans le tabès. La lésion peut porter sur les épi-

physes ou la tête de l'os. On voit fréquemment de l'hyarthrose indolore. Les épiphyses devenues friables s'usent et se fragmentent, quelquefois ce sont des luxations spontanées, d'où résultent des déformations énormes, on observe de l'hypertrophie de la tête osseuse, comparable à celle des arthropathies végétantes. Les arthropathies syringomyéliques sont fréquentes, elles se rencontrent dans 30 0/0 des cas, d'après Schlesinger, et siègent le plus souvent dans les grosses articulations, épaule, coude, poignet, etc.

Os. — Du côté des os, le phénomène le plus remarquable est la fracture spontanée (ou par traumatisme minime), indolore, généralement, comme les arthropathies. Ce n'est que la déformation de la région qui attire l'attention du malade. Les fractures se consolident difficilement, souvent par un cal vicieux ou difforme et quelquefois elles aboutissent à une pseudarthrose. On a signalé des troubles trophiques osseux qui se traduisent par l'hypertrophie d'un segment du membre ou la totalité : c'est la chîromégalie (Charcot, Brissaud).

La scoliose est d'une grande fréquence dans la syringomyélie, elle se voit dans 50 0 0 des cas (Schlesinger, Bruhl). Elle siège le plus souvent dans la région dorsale et la convexité est dirigée du côté de la lésion. La scoliose est souvent associée à la cyphose ; elle est indolore dans la plupart des cas et ne gêne pas le malade.

La scoliose paraît être due à l'action de divers facteurs comme l'altération musculaire, l'arthropa-

thie ou le trouble trophique vertébral, quelquefois l'influence des attitudes défectueuses. La cyphose pure est rare. Elle siège dans la région cervicale et lorsqu'elle est très prononcée, la tête est enfoncée dans les épaules et le menton approche du sternum (Schlesinger), l'épaule est quelquefois soulevée.

La lordose est très rare, elle porte sur la colonne vertébrale tout entière.

*
* *

Tel est le tableau clinique de la syringomyélie. Les troubles bulbaires apparaissent insidieusement et à une période variable de son évolution. Dans les observations que nous avons recueillies les symptômes bulbaires se sont manifestés tantôt quelques mois, tantôt plusieurs années après le début de la syringomyélie.

Dans sa marche ascendante la gliose n'affecte pas régulièrement les noyaux des nerfs craniens dans l'ordre de leur disposition anatomique dans le bulbe (Schlesinger). Dans les nombreux cas observés par Schlesinger, le *trijumeau* fut atteint le plus souvent ; vinrent ensuite, par ordre de fréquence, le *vague*, le *spinal*, le *glossopharyngien*, le *facial* et les *nerfs moteurs de l'œil*. Dans les observations d'Ivanoff, la lésion du *vague* et du *glossopharyngien* est plus fréquente que celle du *trijumeau*.

Schlesinger caractérise les troubles bulbaires de la syringomyélie, et tous les auteurs sont d'accord là-

dessus ; c'est une hémiplégie plus ou moins complète dans le domaine des nerfs de la cinquième jusqu'à la douzième paire. Les troubles sont strictement unilatéraux, dans la plupart des cas, mais lorsqu'ils sont bilatéraux, ils sont, en règle générale, plus accentués d'un côté que de l'autre. Les paralysies des nerfs craniens sont rarement multiples (Muller, Schlesinger).

En parcourant un nombre d'observations, nous avons aperçu que le début bulbaire au cours de la syringomyélie s'annonce souvent par une *hémiatrophie linguale*. Cette dernière apparaît insidieusement, évolue lentement et ne gêne aucunement le malade; s'il vient consulter, c'est surtout pour des troubles fonctionnels résultant de la lésion médullaire.

Nous trouvons l'hémiatrophie linguale dans les deux observations, à début médullaire, que M. Rose a bien voulu nous communiquer, de même que dans celles de M. Raymond, MM. Raymond et Lejonne, Hilz, Church, Deléarde et Breton, Ingelrans, Spiller et dans trois observations d'Ivanoff. Les *troubles de la déglutition* peuvent apparaître tout d'abord : les aliments solides ne sont pas avalés, les liquides reviennent par la bouche et le nez. Quelquefois ce sont les *troubles de la phonation* qui se manifestent en premier lieu. Ces troubles attirent l'attention du malade et aident à établir le début de l'affection.

Le *phénomène oculaire sympathique* se voit fréquemment.

Le *nystagmus* se rencontre souvent au début de la syringomyélie, mais il peut rester longtemps inaperçu par le malade et n'être révélé qu'à l'examen médical.

Un autre symptôme qui apparaît et évolue insidieusement est constitué par les troubles de la sensibilité dans le domaine du *trijumeau*. On y trouve souvent de la thermoanesthésie avec conservation des sensations tactiles.

Ivanoff a souvent constaté des *troubles du goût* par lésion du glossopharyngien et de l'*atrophie du sterno-cléïdo-mastoïdien* et du *trapèze*, par lésion du spinal.

Des *troubles cardiaques* sont notés dans plusieurs observations, ils consistent tantôt en accélération, tantôt en ralentissement du rythme du cœur. Parfois il existe une irrégularité du pouls sans affection cardiaque.

Les troubles bulbaires revêtent, dans la plupart des cas, une allure transitoire et un caractère spécial de bénignité. La durée des troubles bulbaires est essentiellement chronique. La gravité n'est pas augmentée par la lésion du noyau du pneumogastrique; ce n'est que quand la lésion est bilatérale, qu'apparaît le danger pour la vie (Schlesinger).

Nous allons énumérer et préciser les symptômes bulbaires dans le chapitre suivant et nous plaçons ici le résumé de deux observations à début médullaire, dont une est remarquable par l'évolution lente et

l'autre par la nature transitoire des phénomènes bulbaires.

Observation de Gerber (1907).

(Résumée.)

Il s'agit d'une malade âgée de 43 ans. La syringomyélie a débuté il y a vingt-deux ans, à la suite d'une chute de la hauteur d'un étage. Du côté de la moelle, les troubles trophiques prédominent. Cinq ans après le début de la syringomyélie, apparurent des troubles de la déglutition et de la phonation. Plus tard il lui est arrivé de perdre connaissance une fois dans la rue, une autre dans un magasin. Les deux fois elle serait tombée brusquement et aurait été transportée à la maison. Il y a cinq ans elle fut atteinte d'une néphrite suivie d'une arthropathie de l'épaule gauche. Plus tard un mouvement brusque amena une luxation de la même épaule. A son entrée à l'hôpital, en 1907, elle présentait les symptômes bulbaires suivants : des mouvements nystagmiformes dans les positions latérales extrêmes. Le trijumeau gauche fut atteint : on y révéla une dissociation de la sensibilité avec une distribution segmentaire du type de Sælder. Abolition complète des réflexes cornéen et nasal à gauche.

Lésions du côté des neuvième et dixième paires. La luette était tirée à droite.

Aucun trouble de la sensibilité dans le pharynx et le larynx. Abolition du réflexe pharyngien à gauche, douzième paire ; la langue projetée est déviée à droite.

Observation de Heldenbergh.

(Résumée)

Il s'agit d'un malade âgé de 27 ans. La syringomyélie a débuté en 1893. Six ans après, se révéla un phénomène nouveau, le hoquet. Apparu brusquement, un soir, au moment du repas, il persista pendant plusieurs heures, pour se représenter ensuite sous forme de crises successives d'une durée de huit jours.

Après une période de répit de deux semaines, le hoquet se manifesta à nouveau, avec les mêmes caractères, que tantôt, et disparut cette fois plus ou moins définitivement, car bien longtemps le malade pouvait encore le faire naître artificiellement par l'ingestion d'un liquide chaud. Ensuite se produisit, à quinze jours d'intervalle, l'engourdissement du membre supérieur et inférieur droit. Parallèlement à ce dernier phénomène survinrent une série de symptômes nouveaux : l'aphonie, des troubles de la déglutition et certaines difficultés respiratoires. L'aphonie fut complète pendant quinze jours ; les troubles de la déglutition furent assez marqués pour embarrasser les aliments dans l'arrière-gorge ; les désordres respiratoires portèrent surtout sur le mouvement inspiratoire. Il n'y eut que peu de troubles cardiaques : quelques légers accès de palpitations. Par la suite et progressivement, tous ces symptômes bulbaires disparurent : l'aphonie d'abord, puis les troubles de la déglutition et de la respiration et actuellement c'est à peine s'il persiste encore quelque difficulté à la déglutition et à la respiration. Comme symptômes secondaires, le malade a accusé quelques céphalées, des vertiges et une diplopie passagère.

CHAPITRE II

SYMPTOMES BULBAIRES

TROUBLES LARYNGÉS.— La paralysie laryngée figure très souvent parmi les symptômes bulbaires de la syringomyélie typique et manquent rarement au cours de la syringobulbie primitive. D'après Schlesinger 15 à 20 0/0 des cas de syringomyélie présentent des troubles moteurs du larynx, au cours de leur évolution. Il a pu recueillir dans sa pratique et dans la littérature 70 cas de paralysie laryngée syringomyélique (en 1902). Elle comprend tout un territoire innervé par un récurrent ; on a signalé quelques cas de paralysie bilatérale des récurrents. *Les troubles moteurs sont plus fréquents que les troubles sensitifs* (Raymond, Schlesinger, Rose et Lemaître). Ils sont unilatéraux et sont dus à l'hémiplégie récurrentielle complète, se présentant associée à une hémiplégie homologue du voile du palais et du pharynx (Raymond, Schlesinger). La paralysie du récurrent est, selon Schlesinger, et nombre d'auteurs, précédée

d'une paralysie transitoire du muscle crico-arythénoïdien postérieur.

Ivanoff s'élève contre cette opinion ; d'après lui on voit plus souvent la lésion du muscle interarythénoïdien ou du muscle crico-arythénoïdien postérieur associée à la paralysie d'un ou de deux muscles avec intégrité des autres. Il a observé aussi la combinaison de la paralysie de tout le récurrent d'un côté avec celle d'un muscle quelconque de l'autre.

Schlesinger, dans sa statistique, donne six cas de paralysie laryngée bilatérale. Dans deux cas, les deux crico-arythénoïdiens postérieurs sont frappés ; dans quatre autres, d'un côté le crico-arythénoïdien postérieur et de l'autre tout le récurrent.

LES TROUBLES DE LA PHONATION sont un des symptômes précoces de la syringomyélie à début bulbaire. Beaucoup de malades ne viennent consulter que parce qu'ils sont enroués et c'est l'examen objectif qui révèle les autres symptômes. La voix est voilée et basse, rauque, inintelligible. On a signalé de l'aphonie complète passagère. D'autres fois la voix est nasonnée par la paralysie concomitante du voile du palais. Plus rarement, elle devient monotone, ralentie et nettement scandée (Raymond, Schlesinger, Bruttan).

La corde vocale paralysée est le plus souvent immobile. Pour que l'émission des sons se produise, il faut que la corde vocale saine dépasse la ligne médiane et vienne à la rencontre de sa congénère. La corde vocale paralysée est souvent atrophiée (Ray-

mond, Cartaz), elle est plus mince et plus pâle que celle du côté sain; elle peut être raccourcie, ses bords peuvent être amincis et plus ou moins déformés (Hilzig). On a signalé des mouvements convulsifs de la fausse corde vocale pendant la respiration et la phonation (Raichline), des mouvements de secousse à l'inspiration exécutés par le cartilage arythénoïde du côté paralysé (Schlesinger). On a observé du tremblement d'une corde vocale saine, à la phonation. L'évolution des troubles laryngés est essentiellement chronique avec des périodes de rémission. Quant à la raucité de la voix, elle s'améliore beaucoup dans la suite, parce que l'action de la corde vocale est compensée sur celle de la corde saine qui s'habitue à la suppléer (De Buck et de Stella, Rose et Lemaître).

LES TROUBLES RESPIRATOIRES SONT très rares. Le fait est dû à ce que la paralysie récurrentielle unilatérale complète, qui constitue la forme ordinaire de paralysie laryngée au cours de la syringomyélie, se répercute sur la phonation et n'a aucune influence sur l'acte respiratoire.

La lésion bilatérale du crico-arythénoïdien postérieur, qui provoque des troubles respiratoires est exceptionnelle dans la syringomyélie, contrairement à ce qui a lieu dans le tabès. Toutefois, on a observé un symptôme *très rare*, mais très grave, au cours de la syringobulbie, la *dyspnée*. Elle est due soit aux troubles laryngés, soit à l'atrophie des muscles respiratoires. La dyspnée se présente sous deux formes

dont une est analogue à celle qui accompagne les affections pleurétiques douloureuses avec sensation de constriction dans les espaces intercostaux supérieurs et la deuxième consiste en un accès brusque de gêne respiratoire avec sensation pénible de suffocation. C'est un phénomène très rare et dont le pronostic est sombre (Lamacq, Schlesinger). Un autre phénomène, observé deux fois par Schlesinger, consistait en apnée expiratoire : après une inspiration profonde venait une suite d'expirations profondes, le thorax restait, pendant quelque temps, fixé en expiration maxima. L'accès se terminait par une inspiration profonde et par un état convulsif des muscles expiratoires.

Dans l'observation de Heldenbergh nous trouvons des désordres respiratoires qui portèrent sur l'inspiration.

Les TROUBLES SENSITIFS peuvent être subjectifs et objectifs. Les premiers consistant en paresthésies sont rares ; les deuxièmes sont variables. On a noté de l'abolition ou de la diminution de la sensibilité douloureuse et thermique avec la motricité conservée et inversement des troubles moteurs avec sensibilité intacte de tous ses modes (Schlesinger, Raëhline). Les troubles sensitifs et moteurs sont indépendants. Le *réflexe* laryngé est tantôt diminué, tantôt aboli dans une moitié du larynx : on ne provoque pas de la toux lorsqu'on vient toucher la corde vocale malade, contrairement à ce qui se produit à l'atouchement de la corde vocale saine. L'abolition unilatérale

du réflexe n'est pas indispensablement suivie d'un trouble de la déglutition par fermeture défectueuse de l'épiglotte ; toutefois, le fait est observé dans beaucoup de cas, c'est surtout un symptôme précoce et transitoire.

Les phénomènes morbides du côté de la branche interne du spinal, qui sont généralement fréquents dans les autres affections du larynx, peuvent aussi apparaître au cours de la syringomyélie, mais le fait est rare.

Par contre on a souvent observé des paralysies dans le domaine de la branche externe coexistant avec le larynx intact. A noter que des deux muscles innervés par la branche externe du spinal, le muscle trapèze est plus souvent affecté que le sterno-cléïdo-mastoïdien, et que dans le muscle trapèze l'atrophie occupe sa partie inférieure, la partie supérieure restant souvent indemne. D'après Schlesinger, ceci indique peut-être que le centre d'innervation des diverses parties de ces muscles n'est pas disposé au même niveau de la moelle épinière et que le centre du sterno-cléïdo-mastoïdien et de la partie supérieure du trapèze est situé au-dessus de celui de sa partie inférieure.

TROUBLES DE LA MASTICATION ET DE LA DÉGLUTITION sont très fréquents. La *langue* est atteinte, très souvent, d'une *hémiatrophie* peu prononcée au début. Le côté paralysé est le siège de contractions fibrillaires et de tremblements. A mesure que la maladie progresse l'atrophie augmente, mais elle ne

procède pas régulièrement ; par places, on voit se former des fossettes et dans une période avancée la partie paralysée de la langue est réduite à la moitié du volume normal. La muqueuse devient trop vaste pour les muscles atrophiés, elle se plisse. La langue est inégale, vallonnée, ses bords sont quelquefois déchiquetés, la pointe est déviée du côté malade, et ce dernier phénomène peut constituer l'unique symptôme pendant longtemps. Quelquefois l'hémiatrophie linguale peut être précédée d'un certain degré d'hypertrophie ; la langue est flasque et s'amincit peu à peu. Dans la majorité des cas, la langue repose droite sur le plancher de la bouche, mais étant projetée, le raphé décrit une courbe à concavité dirigée du côté malade.

Les troubles moteurs sont, toutefois, rares ; on a observé une diminution des mouvements volontaires, mais ni la mastication, ni la phonation ne sont pas autrement gênées.

Les troubles sensitifs sont ceux de la dissociation syringomyélique ; ainsi dans l'observation de Buck et de Stella, nous relevons de l'hémi anesthésie thermique à droite de la ligne médiane ; on y peut traverser la langue sans provoquer de la douleur.

L'hématrophie de la langue est un symptôme précoce dans les types bulbo-médullaire et scapulo-huméral de la syringomyélie et n'apparaît que tardivement dans toutes les autres formes. L'examen électrique donne le plus souvent une réaction normale.

La paralysie du voile du palais et du pharynx est

souvent associée à celle du larynx et de la langue. Elle apparaît lentement ou fait suite à une attaque apoplectiforme.

L'hémiplégie du voile du palais entraîne des troubles de la déglutition ; les malades ont de la difficulté à avaler les aliments solides et les liquides reviennent par la bouche et le nez. Pour faciliter la déglutition le malade est souvent obligé d'exercer certaines manœuvres de propulsion, pour que les aliments ne restent pas dans l'arrière-bouche, ou incliner la tête du côté sain, comme c'était dans une observation du Schlesinger. Lorsque la paralysie du voile du palais est légère, elle est révélée par le reflux des liquides, et par le nasonnement.

Dans les cas plus prononcés il existe un rétrécissement par atrophie d'une moitié du voile du palais ou de la voûte palatine. Chez le malade de Hitzig le pilier était effacé ; le côté paralysé restait en arrière et retardait à la phonation. MM. Raymond et Guillaumin ont observé une hémiatrophie très nette de la musculature du voile du palais et des piliers du voile à droite. La lèvre est déviée, généralement, du côté sain ; on a signalé des contractions fibrillaires du voile du palais (Schlesinger).

Les troubles de la sensibilité peuvent apparaître dans les formes primitives de la syringobulbie. Ils peuvent exister sous la forme de dissociation classique. Le réflexe est aboli, même à une excitation énergique. L'examen électrique donne une réaction normale, dans la majorité des cas. Les phénomènes

paralytiques sont de nature transitoire, mais ils deviennent durables à la longue. Leur moment d'apparition est variable. Les troubles palato-pharyngés peuvent exister non associés à des troubles laryngés ; mais, en règle générale, ils sont plus souvent moteurs que sensitifs.

LES TROUBLES CARDIAQUES. — Le rythme du cœur est, quelquefois, d'abord accéléré, ensuite ralenti. On a observé de l'irrégularité du pouls sans affection du muscle cardiaque, ni des valvules ou des gros vaisseaux. Le pouls est quelquefois accéléré et c'est un phénomène durable surtout dans le type scapulo-huméral de la syringomyélie. Maixner a observé très souvent de la tachycardie (20 fois sur 34). Schlesinger en a rencontré beaucoup plus rarement. Les troubles fonctionnels du cœur se développent au début de la syringomyélie ou dans une période peu avancée de son évolution.

Du côté des viscères innervés par le vague il y a quelquefois des troubles dans les poumons, dans l'estomac et l'intestin, qui se traduisent par des sensations de froid glacial, de brûlure. Quelquefois les sensations douloureuses des viscères sont émoussées du côté où prédominent les troubles sensitifs et moteurs de la syringomyélie (De Buck et de Stella).

Après l'hémiplégie palato-laryngée, les TROUBLES SENSITIFS DANS LE DOMAINE DU TRIJUMEAU occupent la première place au cours de la syringobulbie, c'est un symptôme précoce qui se voit encore plus souvent d'après Schlesinger que les phénomènes que nous

venons de décrire. Quant à la fréquence, les avis sont partagés. Dans les 40 cas de syringobulbie observés par Ivanoff, il a constaté une altération du nerf vague et du glossopharyngien 32 fois et celle du trijumeau 28 fois.

Dans un nombre d'observations que nous avons parcourues dans la littérature, nous avons pu relever des troubles du trijumeau comme un symptôme presque constant. Le premier symptôme qui attire l'attention du malade est souvent une forte douleur, sous forme de névralgie faciale ou dentaire (Schlesinger), ce qui expose à des erreurs de diagnostic. On a signalé des cas, où les malades se faisaient arracher les dents (Cohen), mais la douleur persistait et c'est alors seulement que les malades allaient consulter un neurologue. D'autrefois, c'est l'extraction indolore des dents, qu'attirait l'attention des malades.

Le *symptôme objectif* consiste en une altération de la sensibilité dans tous ses modes, siégeant dans la peau, le cuir chevelu et les muqueuses. Dans la région buccale les troubles occupent les gencives, les joues, la voûte palatine; ils sont le plus souvent unilatéraux et affectent une disposition radiculaire (Söllder, Schlesinger), avec une ligne de démarcation qui tranche la différence de la sensibilité entre deux territoires voisins; toutefois cette ligne n'est pas toujours facilement mise en évidence; Schlesinger trouve que dans la première période de la syringobulbie, les parties latérales et éloignées de la cavité buccale sont touchées les premières et que graduel-

lement, le mal va en se rapprochant de la ligne médiane. Il existe des observations dans lesquelles les gencives ou la voûte palatine furent affectées les premières. Schlesinger a souvent observé des troubles de la sensibilité sur la peau des paupières. Ivanoff a noté le trouble de la sensibilité plus profond sur la peau du nez que sur les paupières, sur les lèvres et la partie moyenne de la joue. Les troubles sensitifs de la langue siègent, généralement, dans sa partie postérieure; la partie antérieure et les bords sont indemnes.

Le sens de la localisation est intact dans la majorité des cas. Le réflexe cornéen rarement altéré, le réflexe nasal exceptionnellement. Cartaz a signalé l'anesthésie de la muqueuse nasale sans troubles olfactifs.

On a observé de la modification dans la sécrétion des larmes et dans celle des glandes salivaires. Lorsque le malade pleure, il y a une exagération unilatérale de la sécrétion lacrymale, correspondant au côté le plus affecté. On a noté des cas d'hémiatrophie faciale (Schlesinger, Prölss, Déjerine et Mirallié). L'atrophie des muscles masticateurs est très rare (Schlesinger). Des phénomènes convulsifs dans les muscles masticateurs et des contractions toniques dans les masséters ont été signalés (Schlesinger, Gasset). Quant à *la topographie des troubles de la sensibilité* qui réalisent une distribution segmentaire les limites en sont tracées par Sölder et Schlesinger. Nous empruntons à la monographie de Schlesinger

la description de ces lignes de démarcation qu'il considère comme étant les plus fréquentes ; la ligne va du bord jusqu'au milieu de la paupière supérieure, s'élève brusquement et divise la paupière en une partie moyenne et une partie latérale, de même que le sourcil, se jette ensuite d'un côté sur le front et de l'autre côté sur l'angle externe de l'œil aboutissant à la ligne décrite plus haut : c'est la ligne fronto-palpébro-buccale. Dans une période plus avancée de l'évolution de la syringomyélie, on constate de l'anesthésie tactile dans l'angle externe de l'œil, dans une partie de la peau frontale et celle du menton. La lésion a pour limite une ligne qui part de la commissure labiale et se dirige vers l'angle externe de l'œil, formant une courbe à convexité dirigée vers l'oreille et de là coupant l'arcade sourcilière, se dirige vers la ligne médiane en formant une ligne, légèrement convexe en haut.

Dans une observation de Sölder, nous trouvons une ligne de démarcation, de l'analgésie telle qu'il avait déjà signalée dans ses travaux. Cette ligne sépare à gauche la moitié inférieure du nez, la lèvre supérieure et la partie supérieure de la lèvre inférieure de la peau adjacente et enferme les orifices de la bouche et du nez dans une série de cercles concentriques. La ligne de démarcation de l'anesthésie tactile le plus souvent observée par Sölder c'est la ligne occipito-auriculo-mentonnaire.

TROUBLES OCULO-PUPILLAIRES. — Les symptômes qui résultent de la lésion des II^e, III^e, IV^e, VI^e paires

sont nombreux ; mais les uns se rencontrent souvent, les autres sont rares. L'*atrophie du nerf optique* existe dans beaucoup de cas de syringobulbie non associée au tabès ou à la paralysie générale. Toutefois elle se voit plus rarement que dans toute autre maladie la moelle et du cerveau. L'atrophie du nerf optique est due soit à une névrite causée par le processus morbide de la syringomyélie (Hoffmann), soit par l'hydrocéphalie si fréquente au cours de son évolution (Schlesinger). Le *champ visuel n'est pas rétréci* chez les sujets non hystériques. Les *troubles de la vue* apparaissent, généralement, à une période avancée de la maladie, ils *sont bilatéraux* le plus souvent. Pas de lésion du fond de l'œil le plus souvent. Du côté des muscles oculaires on a observé du *nystagmus*, des *paralysies des muscles oculaires* et les *symptômes de la paralysie du sympathique*. Le nystagmus se voit souvent d'après Schlesinger, il apparaît au début de la maladie, il est rotatoire ou horizontal et se fait dans les positions latérales et extrêmes des yeux. Schlesinger distingue le vrai nystagmus, mouvement se reproduisant des deux côtés d'un point fixe, des mouvements nystagmiformes se passant seulement d'un côté d'un point fixe et toujours intentionnels, jamais spontanés. L'*acuité visuelle* et l'*accommodation* sont normales. Le nystagmus est souvent congénital (Schlesinger).

Paralysie des muscles. — Schlesinger a recueilli dans la littérature 33 cas de paralysie des muscles de l'œil. La diplopie est transitoire et se manifeste au début

de la syringobulbie, dans 11 0 0 de cas ; elle est plus rare que dans le tabès et la sclérose en plaques. La paralysie bilatérale des abducteurs est fréquente et définitive. La paralysie des moteurs oculaires est plus rare, elle peut frapper soit des muscles isolés, soit tous les muscles d'emblée. Il en résulte un état propre à l'ophtalmoplégie externe chronique (Schlesinger).

Les muscles intrinsèques. — On a observé du *myosis*, de *l'inégalité pupillaire* avec réflexe conservé à la lumière et l'accommodation. L'inégalité pupillaire ne s'accompagne que très rarement du signe d'Argyll-Robertson dans les cas de syringomyélie proprement dite. Nous avons relevé l'abolition du réflexe lumineux dans l'observation III de M. Rose (1907) et dans celle de Déjerine et Mirallié, dans toutes les deux il s'agit de syringomyélie des plus nettes. Mais dans la plupart des cas, comme le pense M. le professeur Raymond, le signe d'Argyll-Robertson qui se rencontre souvent au cours de la syringomyélie est dû à l'association de la syringomyélie au tabès ou la paralysie générale. La paralysie du sympathique due à la lésion unilatérale de la partie cervicale de la moelle donne des troubles vaso-moteurs de la face, le *rétrécissement unilatéral de la fente palpébrale*, se produisant non seulement par la chute de la paupière supérieure mais aussi par élévation de la paupière inférieure (Schlesinger), et la *rétraction du globe oculaire*.

La paralysie du sympathique est disposée du côté

où l'atrophie musculaire et les troubles sensitifs sont le plus prononcés. C'est un symptôme précoce, surtout dans la forme cervicale de la syringomyélie dans laquelle il apparaît souvent le premier en date; Schlesinger l'a observé dans 15 0/0 des cas.

VII^e PAIRE. — La paralysie faciale est un symptôme qui n'est pas rare au cours de la syringobulbie. La lésion de la V^e paire y serait, peut-être, pour quelque chose; le trouble de la sensibilité se répercuterait sur la motilité du facial (Schlesinger). Quelquefois la paralysie faciale évolue très rapidement, de façon apoplectiforme, et apparaît alors comme premier symptôme bulbaire qui attire l'attention. Mais le plus souvent, la paralysie faciale se manifeste tardivement, son évolution est très lente; elle est souvent transitoire, mais revient à plusieurs reprises et devient définitive à la longue.

Dans la majorité des cas la paralysie siège dans le domaine du facial inférieur; plus rarement toutes les branches sont touchées, amenant une lagophtalmie consécutive. C'est une paralysie unilatérale, qui se développe généralement, du côté du corps où les autres troubles prédominent. L'atrophie musculaire apparaît tardivement et atteint quelquefois un haut degré. Dans l'observation de Buck il existe une hém-atrophie faciale. Dans l'observation de Prœlss l'atrophie musculaire de la face paraît avoir été primitive. On a signalé des contractures secondaires consécutives à une paralysie ancienne (Grasset, Schlesinger). Dans deux cas observés par Schlesinger, il y avait

un rétrécissement de la fente palpébrale dû à une contracture. Dans un de ces cas il y avait un tic, qui augmentait par émotion, dans la moitié paralysée de la face. Chez la malade de Church il y avait un tic et de la contracture sans paralysie. D'après Schlesinger, la paralysie faciale dans la syringomyélie coexiste toujours avec une lésion d'autres nerfs. Lorsque la paralysie faciale se manifeste seule au cours de la syringomyélie, il faut songer à une association de la syringomyélie avec un autre processus morbide, comme le tabès, l'hydrocéphalie, la méningite tuberculeuse, ce que Schlesinger a souvent vérifié à l'autopsie. Les paralysies croisées ne sont pas observées dans la syringomyélie. L'examen électrique donne une réaction normale ou une diminution de l'excitabilité; quelquefois de la réaction de dégénérescence (Grasset, Schlesinger).

Les *troubles du NERF OLFACTIF* sont très rares. Ils consistent en hyposmie et en anosmie. L'anosmie unilatérale est quelquefois due à de l'hystérie concomitante.

Dans les cas étudiés par des différents auteurs, les troubles olfactifs étaient assez souvent unilatéraux et siégeaient du côté des troubles sensitifs de la face. Mais le fait n'est pas certain, d'après Schlesinger, étant donné que l'examen rhinoscopique n'était pas toujours pratiqué. D'après Schlesinger, un trouble de l'odorat avec un examen rhinoscopique négatif doit faire supposer une association de la syringomyélie avec un autre phénomène morbide. Nous avons

parcouru un nombre d'observations, tant au début bulbaire que médullaire et nous n'avons trouvé que très rarement des troubles olfactifs. Nous les relevons dans les observations à symptômes singulièrement polymorphes de Hitzig et de Buck et de Stella. Dans la première l'odorat est émoussé à gauche et Hitzig explique ce fait par une lubrification défectueuse de la muqueuse nasale. Dans l'observation de Buck et de Stella, il existe un trouble trophique de la muqueuse nasale avec diminution de l'odorat dans une grande proportion pour toute la fosse nasale droite. Dans l'observation de Déjerine et Mirallié il y a diminution de l'odorat à gauche.

LE NERF ACOUSTIQUE. — La lésion du nerf auditif est rare, mais lorsqu'elle existe, elle détermine des troubles subjectifs et objectifs. Les premiers consistent en sensations de bourdonnements d'oreille, de tintement, de sifflement, etc. Les symptômes objectifs sont la surdité plus ou moins avancée et un état vertigineux. Le nerf auditif est le plus souvent touché par le processus morbide, dans sa branche vestibulaire d'où, troubles de l'équilibre et non de l'ouïe (Schlesinger).

Dans les observations que nous avons parcourues, nous trouvons des troubles auditifs d'origine centrale, dans l'observation de Buck et de Stella :

L'ouïe est sensiblement diminuée à droite. La malade n'entend la voix murmurée que sur une distance de 3 mètres. Il ne reste que le quart de l'acuité auditive normale. Cette sur-

dité est d'origine centrale et ne s'accompagne pas ni de bourdonnements ni de vertige.

Dans l'observation de M. Raymond (1901):

Acuité auditive normale à droite, est diminuée de deux tiers à gauche.

Ivanoff :

Ouïe diminuée des deux côtés ; bourdonnements d'oreille et vertige fréquents.

Dans la plupart d'autres observations, le trouble auditif existe mais la cause n'est pas indiquée. Il apparaît souvent comme suite d'une paralysie du voile du palais, ou de mauvais fonctionnement de l'aération tubo-tympanique comme dans l'observation de MM. Raymond et Guillain.

Les troubles auditifs résultant d'un catarrhe ou d'une otite sont fréquents au cours de la syringomyélie. La malade de l'observation I que nous plaçons plus loin, présentait un catarrhe de l'oreille.

Le goût est beaucoup plus souvent modifié que l'odorat et l'ouïe. Les sensations gustatives sont émoussées tantôt dans toutes leurs qualités, tantôt dans quelques-unes. Lorsque l'agueusie est complète et bilatérale, il faut penser à une hystérie et chercher s'il n'existe pas de l'anosmie concomitante (Schlesinger).

Les troubles peuvent occuper toute la langue, ou bien sa partie antérieure ou postérieure seulement, des territoires innervés par deux nerfs différents. La langue est innervée par une branche du trijumeau, par l'intermédiaire de la corde du tympan dans ses deux tiers antérieurs et par le glosso-pharyngien, dans son tiers postérieur. On n'est pas fixé sur l'origine de la lésion qui amène les perturbations dans le goût. Ivanoff trouve que les sensations gustatives de toute la langue et du voile du palais doivent être attribuées au glosso-pharyngien. Sur dix malades présentés par Ivanoff à la Société de Neurologie de Moscou, six étaient atteints de troubles plus ou moins prononcés du goût. Le trouble du goût se trouve dans un nombre d'observations que nous avons parcourues.

Les *troubles vasomoteurs* peuvent se manifester par une simple irritabilité de la peau donnant lieu à un phénomène connu sous le nom de dermographisme. A noter la teinte cyanotique de la peau ou au contraire une rougeur diffuse.

Les *troubles sudoraux* sont étudiés et décrits par Grasset, Déjerine, Roth et nombre d'auteurs. Le malade de Grasset présentait de l'épidrose avec de l'hyperthermie, limitées à la moitié droite du corps, à côté d'une analgésie très profonde associée à de la thermanesthésie absolue et la conservation de la sensibilité tactile et de la sensibilité à la pression. Chez le même malade, Grasset avait constaté des troubles vasomoteurs unilatéraux et notamment une diffé-

rence de température entre les deux moitiés du corps avec hyperthermie à droite (une différence de 0,7 à 0,9 de degré en faveur du côté droit).

Chez la malade de Déjerine et Mirallié la température fut diminuée du côté gauche de la face, la malade accusa spontanément une sensation constante de froid de ce côté. Au thermomètre la surface externe de la joue gauche se montra de 1°5 plus froide qu'à droite. A la face interne des joues il y eut une différence de 1°.

CHAPITRE III

DÉBUT BULBAIRE

« Lorsque les symptômes bulbaires prédominent
« dans le tableau clinique de la syringomyélie, ou
« lorsqu'ils prédominent exclusivement dans la pé-
« riode du début de l'affection, on a le droit de par-
« ler de la forme bulbo-médullaire » (Schlesinger).

Mais si la participation du bulbe au processus mor-
bide est très fréquente et se trouve presque dans la
moitié des observations cliniques; le début franche-
ment bulbaire n'en est pas moins rare. Le fait fut
déjà constaté en 1895 par notre maître M. le profes-
seur Raymond, qui écrivait à cette époque : « Il est
« assez fréquent de voir apparaître des manifestations
« bulbaires au cours d'une syringomyélie ; il est plus
« rare de voir la syringomyélie débiter par les ma-
« nifestations bulbaires, et tout à fait exceptionnel
« de voir le début apoplectiforme. » Depuis, la fré-
quence ne paraît pas avoir augmenté, car Schlesin-
ger, dans ses nombreuses observations, n'a vu que

deux cas à début nettement bulbaire. Il cite une dizaine d'observations recueillies dans la littérature, qui peuvent être classées dans le groupe de syringomyélie à début bulbaire ; mais il fait observer que dans tous ces cas, les symptômes médullaires ont précédé de longtemps les symptômes bulbaires.

Dans la littérature des dernières années, nous avons pu relever le début bulbaire dans les observations de De Buck et de Stella, Prœlss, Ingelrans, dans deux des observations un peu trop résumées d'Ivanoff et celle de MM. Raymond et Guillaïn, publiée déjà à deux reprises. L'opinion qui prévaut actuellement est celle de M. le professeur Raymond et de Schlesinger : le début bulbaire serait rare.

Lorsque la syringomyélie débute par le bulbe, ses premières manifestations sont tantôt brusques, tantôt insidieuses. Dans le premier cas, on se trouve en présence d'une attaque apoplectiforme, avec perte plus ou moins complète de connaissance.

Le plus souvent, c'est par une sensation très intense de vertige que la syringobulbie s'annonce. Le vertige apparaît par accès, il n'est pas de longue durée, il vient sans cause appréciable, sans prodrome ; il est accompagné des céphalées très intenses, de l'accélération du pouls, et quelquefois du hoquet, dans les accès graves. Le malade est très souvent conscient de son accès.

Muller attache une grande valeur diagnostique à l'attaque apoplectiforme et au vertige, qui peut être accompagné d'une démarche titubante. Pour Muller, la valeur de l'apparition brusque de la sensation de vertige est égale à celle de l'attaque apoplectiforme ; ces deux phénomènes sont immédiatement suivis des symptômes bulbaires et médullaires. Dans l'observation de *Muller*, les manifestations bulbaires survinrent dans l'ordre suivant : des vomissements ont apparu tout d'abord, ensuite est survenu du vertige, des céphalées, de la dysphagie, de la diplopie, de la paralysie faciale, du nystagmus, de la dissociation de la sensibilité dans la sphère du trijumeau, une hémiatrophie de la langue et une atrophie musculaire du type Aran-Duchenne.

Chez le malade de *Raichline*, les premières manifestations bulbaires apparurent sous forme d'accès pendant lesquels la malade avait, comme elle disait, « mal au cœur ». Le second accès se termina par une perte de connaissance qui dura cinq à dix minutes et fut suivi d'une sensation de vertige incessant et de la diplopie. Ces phénomènes ont duré trois

mois. La voix est devenue rauque, aphone, par moments. La malade avait des accès de hoquet, des nausées et des vomissements. Elle présenta, en outre, du nystagmus, du ptosis avec rétraction du globe oculaire, de la paralysie laryngée et pharyngée, de la parésie faciale et du côté de la moelle épinière, une atrophie musculaire du type Aran-Duchenne et une dissociation des sensibilités.

Chez le malade de *Hitzig*, la syringomyélie a débuté par une attaque apoplectiforme avec paralysie des membres inférieurs. L'attaque fut précédée de céphalalgie, d'un état vertigineux et d'un frisson. La nuit, lorsque le malade s'était levé, il eut une perte de connaissance avec chute. Au réveil, le matin, on constata la parole inintelligible, bégayée, embarrassée, l'impossibilité de marcher et de se tenir debout. Il a eu en outre de l'incontinence d'urine et des matières fécales. Il présenta dans la suite, une hémiatrophie de la langue, une paralysie totale de la corde vocale gauche, avec raucité de la voix ; une hémiatrophie du voile du palais avec réflexe aboli ; des troubles de l'ouïe, du goût, de l'odorat. Une hypertrophie de la moitié gauche de la face avec de la dissociation des sensibilités dans la sphère du trijumeau, du nystagmus et du côté de la moelle, des symptômes ordinaires de la syringomélie.

Le malade de *Grasset*, âgé de 18 ans, « un an après son entrée dans la mine, fut pris un certain jour, un instant après s'être refroidi dans une galerie, d'une sensation douloureuse extrêmement violente

dans la joue gauche ; on eut dit la commotion résultant d'un coup de feu ou d'une secousse électrique.

Pendant deux jours il resta sans connaissance, puis survinrent des vomissements, de la céphalalgie, du vertige, de la diplopie, une difficulté de la parole et de la parésie des membres inférieurs (surtout à gauche) qui persistèrent quelque temps. » Ce malade eut cinq crises, dans l'espace de cinq ans, dont chacune fut suivie soit d'une certaine aggravation des symptômes préexistants, soit de l'apparition des symptômes nouveaux.

Hoffmann a décrit des cas dans lesquels le processus morbide de la syringomyélie a atteint le bulbe et la protubérance et dont les symptômes cliniques furent analogues à ceux qui se trouvent dans les observations que nous venons de citer. Il a signalé en outre des convulsions cloniques et toniques. *Schlesinger* trouve que lorsqu'on passe en revue les cas de paralysie bulbaire aiguë, on découvre que c'est la syringomyélie qui en est la cause, dans la plupart des cas. Il y aurait des individus particulièrement prédisposés aux attaques apoplectiformes. Ainsi une de ses malades a eu trois attaques successives, dans l'espace de quelques mois, dont chacune fut suivie soit de l'aggravation des manifestations morbides préexistantes, soit des symptômes nouveaux. Les symptômes qu'il observa le plus souvent et que suivirent immédiatement les attaques furent : le vertige, l'hémiplégie du pharynx et du voile du palais, du larynx et de la langue. Chez un de ses malades, après

un vertige intense il y eut apparition d'une dysphagie avec sensation de brûlure dans la bouche et l'œsophage, et rejet des aliments par le nez. Après une courte rémission, survint une nouvelle attaque qui fut suivie des manifestations durables de paralysie bulbaire. Une autre malade de Schlesinger, âgée de 40 ans et en pleine santé, fut prise de sensation de vertige très intense, d'engourdissement dans la moitié gauche de la face, des troubles de la phonation. Elle présenta, en outre, à partir du premier jour, une hémiplégie gauche du voile du palais et de la langue. Elle ne pouvait avaler que lorsqu'elle inclinait la tête du côté droit. C'est après seulement qu'apparurent dans les bras les troubles ordinaires sensitifs et moteurs.

Dans les observations de syringomyélie à début bulbaire, que nous avons pu recueillir dans la littérature des dernières années, les attaques apoplectiformes manquent et le *début est lent*. Ainsi dans l'observation de *Buck* et de *Stella*, la syringobulbie a débuté chez la malade à l'âge de 9 ans, par des crises nocturnes de hoquet, crises qui se répétaient toutes les nuits, durant deux à trois heures. Au réveil, la malade ne se souvenait de rien. A l'âge de 15 ans, survint un mouvement rotatoire continu des deux yeux. A 19 ans une affection gastrique accompagnée de douleurs, de nausées, de pyrosis, qui ont duré cinq mois. Elle présente une affection de la muqueuse nasale droite, depuis deux ans. En 1901, apparut une série de symptômes morbides

nouveaux : de la céphalalgie intermittente, survenant surtout le matin et le soir, siégeant du côté droit de la tête, avec tiraillement du globe oculaire droit et une sensation pénible d'encliffrement du côté de la narine droite. Puis survinrent la faiblesse et l'insensibilité du membre supérieur droit, qui se montre toujours froid et cyanosé. A son entrée à l'hôpital elle présenta de la dissociation des sensibilités dans la sphère du trijumeau, des troubles manifestes dans le domaine des nerfs des IX°, X° et XI° paires, une héli-atrophie de la face et de la langue.

Dans l'observation *de Prolss*, la syringobulbie a débuté par des douleurs lancinantes et du tiraillement dans la joue gauche, bientôt suivis de l'atrophie de cette joue. Ensuite survint une fonte progressive et indolore de l'œil gauche. Il présenta, en outre, une paralysie faciale périphérique. La langue fut déviée à droite de même que le voile du palais. Les réflexes du voile du palais et du pharynx furent abolis.

Dans l'observation XXXVIII de *Schlesinger*, le début se fait par une lésion de l'œil droit ; bientôt après apparurent de fortes douleurs dans le membre supérieur droit, presque en même temps s'installa une paralysie faciale droite avec de la lagophthalmie. Trois ans après, le malade subit un gros traumatisme, qui fut suivi de l'aggravation des symptômes du côté de la moelle. En même temps apparurent des troubles de la déglutition. Pendant les dernières années, il fut sujet à des vertiges. Depuis une année il est obligé

à pousser en urinant, de temps en temps survient de la constipation et de la rétention d'urine. A son entrée à l'hôpital, il présenta de la paralysie faciale un rétrécissement de la fente palpébrale droite et une rétraction du globe oculaire, des mouvements nystagmiformes, une dissociation de la sensibilité dans le domaine du trijumeau, une diminution considérable du réflexe pharyngé, une hémiatrophie de la langue, qui fut vallonnée et animée de mouvements de contractions fibrillaires, une atrophie de la partie supérieure du trapèze.

Dans l'observation de *MM. Raymond et Guillaïn*, les premiers symptômes furent : la voix voilée, la difficulté à déglutir les aliments solides et surtout les liquides qui revenaient par le nez. Plus tard, la voix est devenue nasonnée et la parole presque inintelligible. On constata une paralysie de la corde vocale droite et une paralysie de la moitié droite du voile du palais, suivie plus tard d'une hémiatrophie. À la face on nota de l'hypoesthésie à la piqure, dans le domaine du maxillaire inférieur droit.

Chez la malade d'*Ingeltrans* « la cavité a débuté par le bulbe rachidien lui même, car il y a déjà huit ans, bien avant l'atteinte des mains, que la malade s'aperçoit que la moitié gauche de sa langue est aplatie, insensible, et s'accroche facilement aux arcades dentaires. L'hémiatrophie est manifeste ; la muqueuse est plissée, vallonnée, donnant l'aspect de circonvolutions cérébrales aplaties. De plus, au bulbe, la racine descendante du trijumeau est touchée, car le territoire

de distribution du lingual à gauche, offre également la dissociation des sensibilités. »

Les attaques apoplectiformes sont quelquefois suivies immédiatement des troubles sensitifs; les troubles moteurs viennent plus tard (Muller, Schlesinger). Les troubles sensitifs siègent dans le domaine du trijumeau, mais ne sont révélés que plus tard.

Le symptôme qui apparaît le premier en date est variable; il en est de même des phénomènes qui s'en suivent; ils dépendent de la fonction et de la quantité des nerfs touchés par le processus morbide.

Les symptômes qui se trouvent dans les observations que nous avons parcourues sont : les troubles de la phonation, de la déglutition, les troubles du goût, les troubles de la sensibilité dans le domaine du trijumeau, la diplopie, l'inégalité pupillaire, le nystagmus, l'hémiatrophie linguale, la paralysie faciale, les troubles cardiaques, l'accélération du pouls, et en dernier lieu les troubles respiratoires qui sont très rares. Quels sont donc les troubles les plus fréquents dans la syringobulbie ? Quel que soit le début de la syringomyélie, une fois que le processus morbide vient atteindre le bulbe, le symptôme caractéristique qui traduit cliniquement la lésion, est le plus souvent une hémiplegie palato-laryngée. *Ivanoff*, qui a examiné quarante malades atteints de syringobulbie, fait ressortir cette particularité, que la lésion frappe avec prédilection certains muscles du larynx en laissant indemnes les autres. Ce phénomène est semblable à celui qui se produit dans les muscles des extrémités,

lorsque la gliose se fait dans les cornes antérieures de la moelle. MM. *Rose* et *Lemaître* trouvent que la syringomyélie doit être incriminée dans la moitié de cas de l'hémiplégie palato-laryngée. Nous rappellerons, en passant, que MM. *Raymond* et *Guillain* firent remarquer l'intégrité du nerf facial dans leur cas d'hémiplégie du voile du palais et de la corde vocale. Ils écrivirent : « Ce fait clinique vient corroborer l'opinion que le vago-spinal et non le facial est le nerf moteur principal du voile du palais. Le larynx et pharynx ayant des corrélations physiologiques, l'on s'explique qu'ils aient aussi une innervation commune. » *Ivanoff* a trouvé dans douze cas, l'intégrité du nerf facial coexistant avec une hémiplégie du voile du palais homologue à celle des cordes vocales, ce qui vient à l'appui du fait que le voile du palais est innervé par le vague.

Le voile du palais, le pharynx, le larynx et la langue peuvent présenter une hémiplégie homologue et simultanée, ou bien chacun de ces organes peut être paralysé séparément. Les troubles sensitifs caractéristiques de la syringomyélie accompagnent les troubles moteurs, ils sont homologues et, jusqu'à un certain point, superposables.

Lorsque le processus morbide affecte une marche descendante, les troubles moteurs et sensitifs se propagent d'abord à la ceinture scapulo-humérale, puis aux membres supérieurs.

Schlesinger observa de l'hémiataxie et des phénomènes hémiplégiques qui se développèrent très ra-

pidement dans les membres et siégèrent, dans la plupart des cas, du côté des troubles bulbaires. Les attaques apoplectiformes de la syringomyélie n'amènent pas des paralysies alternes comme dans les affections bulbaires aiguës. Ce fait serait dû à ce que la lésion du bulbe n'atteint pas les voies pyramidales dans la syringomyélie (Schlesinger). On a observé des convulsions cloniques et toniques, le malade en est toujours conscient ; mais ils n'apparaissent jamais comme symptôme précoce.

La contracture peut atteindre tous les muscles et donner le tableau du tétanos. Schlesinger observa chez un malade, de la raideur généralisée avec du trismus et de l'opistotonos. A la suite d'un spasme de la glotte le malade perdit connaissance et eut des troubles circulatoires graves. La salivation abondante se voit quelquefois, surtout dans les cas avancés.

Les troubles urinaires sont rares, malgré la lésion du bulbe (Schlesinger).

Lorsqu'ils existent, on constate la difficulté de la miction allant jusqu'à la rétention. Quelquefois, on a observé de la polyurie, de la glycosurie, de la pollakiurie et de la polydypsie. L'évolution et la durée de la syringobulbie primitive sont aussi longues que celle de la syringobulbie secondaire, c'est dire que les troubles peuvent durer des années.

Le pronostic de la syringobulbie primitive n'est pas plus sombre que celui des phénomènes bulbaires qui se développent au cours de la syringomyélie

typique. C'est en quoi elle se distingue des autres affections bulbaires (Schlesinger).

D'après Schlesinger aucun des cas décrits par les auteurs n'est arrivé à l'autopsie malgré la longue date du début et l'importance des nerfs touchés.

CHAPITRE IV

LE DÉBUT SIMULTANÉ

Le début simultané des troubles bulbaires et médullaires se fait dans le cas, où le processus morbide se développe en même temps dans la moelle épinière et dans le bulbe. Les symptômes bulbaires peuvent occuper la première place dans le tableau clinique, surtout lorsque le début est apoplectiforme et ce n'est qu'à l'examen objectif, qu'on révèle les troubles sensitifs et moteurs des membres. Quelquefois, les symptômes spinaux précèdent de peu de temps les symptômes bulbaires et en même temps que ces derniers se mettent à progresser. Nous plaçons ici trois observations à début simultané, elles donneront, mieux que toute description, l'idée de la marche des phénomènes morbides, qui, somme toute, restent les mêmes.

Observation de Gavello (1905).

(Résumée.)

Il s'agit d'une malade âgée de 31 ans qui, depuis l'âge de 12 jusqu'à 14 ans, fut presque continuellement souffrante ; elle eut de fortes *céphalées*, des *douleurs* dans la colonne vertébrale et dans les membres. Le maximum de douleur survenait par accès fréquents aussi bien la nuit que le jour. Elle était sujette aux *vertiges*. Vers la quatorzième année durant deux ou trois mois la malade n'a pu marcher. Ces troubles survinrent spontanément ; un soir, voulant se lever de sa chaise, elle sentit ses jambes se dérober sous elle, elle ne put faire un pas. Elle garda le lit pendant deux ou trois mois. Dans les tentatives de mouvement, la malade avait la sensation d'une boule sous les pieds.

Au cours de la maladie, la malade diminua sensiblement de taille ; sa colonne vertébrale se déforma et la tête s'enfonça entre les épaules. Elle fut soignée par de l'électricité, à la suite de quoi la céphalée et les douleurs disparurent. A l'âge de 15 ans, elle supporta une grippe assez bénigne. Il y a trois ou quatre ans, première apparition de sensation de froid à la main droite, d'abord transitoire, ensuite de plus en plus persistante.

La malade s'aperçut ensuite d'un amaigrissement progressif et d'un affaiblissement du membre supérieur droit. La sensation de froid devint permanente ; en tâchant de se réchauffer la malade se brûlait souvent, sans ressentir aucune douleur. Depuis deux ans, une altération de la voix est survenue, la voix est basse et voilée.

Du côté de la moelle la malade présente une forme typique de la syringomyélie avec une forte scoliose à convexité dirigée à droite et siégeant au niveau de la septième vertèbre dorsale.

Comme phénomène bulbaire elle présente des troubles laryngés.

A l'examen laryngoscopique on constate : la muqueuse recouvrant les cartilages arythénoïdes et ventriculaires apparaît amincie, presque atrophiée, de sorte que les cordes vocales forment un léger relief et laissent apercevoir très distinctement les ventricules de Morgagni. Ceux-ci apparaissent comme deux diverticules accessibles à la vue sur une bonne partie de leur étendue. Par contre les cordes vocales semblent épaissies légèrement ; elles sont de couleur gris blanchâtre parsemées de rose, formant des arborescences à peine visibles. La corde vocale droite se présente avec son bord libre concave ; elle est fixée dans la position cadavérique. La gauche, à bord rectiligne, se maintient sur la ligne médiane pendant l'acte de la respiration, la dépassant dans la phonation, tandis que la corde vocale droite reste immobile. Les cartilages arythénoïdes se comportent comme les cordes vocales respectives. La respiration s'effectue sans difficulté à l'état de repos mais devient pénible dans les mouvements rapides et forcés (ascension des escaliers). Au lit, la malade ne peut rester couchée sur le dos, elle doit être soulevée pour pouvoir respirer librement. La phonation est suffisamment claire, mais avec un timbre éclatant.

Au *pharynx*, on relève un léger degré d'*hypoesthésie* de la muqueuse pharyngienne.

Dans l'observation de Gavello, le début se fait par

des céphalalgies, douleurs dans la colonne vertébrale et des vertiges. Les symptômes spinaux sont apparus plus tard, mais les douleurs dans la colonne vertébrale, qui furent suivies d'une scoliose, indiquent que la moelle était prise dès le début, en même temps que le bulbe.

Dans l'observation de *Stender* (1896), nous trouvons un début simultané de la syringomyélie.

Il s'agit d'un malade âgé de 24 ans exerçant la profession de tisserand. Au mois de mars 1895, il remarqua de la gêne dans les mouvements de l'index et du médius de la main gauche, pendant le travail. Il ressentit en même temps des tiraillements dans le bras gauche et dans l'articulation du genou gauche. Lorsqu'il se lavait à l'eau froide il ressentait du chatouillement et de l'engourdissement dans les doigts de la main gauche. Il présentait aussi des paresthésies du larynx, consistant en une sensation de chatouillement, qui provoquait de la toux réflexe violente au moment de la déglutition ; de sorte que les aliments liquides revenaient souvent par le nez. En même temps survint une faiblesse du bras droit et, à peu près deux mois plus tard, cette faiblesse gagna le membre inférieur gauche. Depuis un an et demi les deux extrémités gauches sont devenues progressivement plus faibles et plus minces.

Le bras se fatigue très rapidement à tout travail un peu difficile, la marche prolongée lui est devenue également impossible. Le chatouillement dans les doigts de la main gauche ainsi que les douleurs dans les extrémités ont complètement disparu au cours de deux mois. De même le cha-

touillement du larynx s'est passé en même temps, et l'alimentation se fait depuis sans embarras. Le vertige qui survint de temps en temps au début, est disparu pendant son séjour à l'hôpital. Il n'a jamais ressenti de douleurs dans la nuque ni dans la tête. Le malade attribue son affection à un refroidissement auquel il aurait été exposé pendant les manœuvres de l'année 1894, autrement il se sent bien.

Dans l'observation que nous venons de citer le début est nettement simultané ; en effet, du côté de la moelle épinière nous avons de la parésie avec de la faiblesse et amaigrissement de deux membres, de la paresthésie concomitante sous forme d'engourdissement et de fourmillement.

Les symptômes bulbaires ont apparu en même temps et se traduisent par de la paresthésie laryngée, du chatouillement, avec de la toux violente réflexe, ce qui rendait difficile la déglutition et faisait revenir les aliments liquides par le nez.

Nous trouvons dans l'article sur l'« Histologie pathologique et pathogénie de la syringomyélie » par *Thomas* et *Hauser*, une observation de syringomyélie vérifiée à l'autopsie. Nous utilisons le côté clinique de cette observation qui présente un début nettement simultané.

Il s'agit en résumé d'une femme âgée de 53 ans qui entre en 1888, dans le service de M. le professeur Joffroy. Elle présente peu d'antécédents morbides. Elle a eu une fausse

couche et cinq enfants, dont trois sont morts en bas âge de convulsions.

En 1881, elle resta trois mois à l'hôpital Saint-Antoine pour une hémorragie. Depuis elle resta toujours moins vaillante au travail, elle marchait lentement et avec plus de peine.

En 1894, elle commença à s'apercevoir qu'elle était moins habile de ses mains et parfois même son ouvrage lui échappait. En même temps la marche devenait plus difficile et elle fut atteinte de diplopie, d'étourdissement, et même pendant quelque temps d'un léger degré de surdité. Les phénomènes moteurs s'accrochèrent progressivement. Les doigts se fléchirent dans la paume de la main, etc. En même temps elle était devenue complètement impotente de ses membres inférieurs et ne pouvait même plus faire quelques pas dans sa chambre. C'est en cet état qu'elle entra en 1888 à la Salpêtrière. On constata aussi à cette époque une diminution de l'acuité auditive à droite, de l'acuité visuelle et quelques secousses nystagmiformes dans les mouvements extrêmes du globe de l'œil. La parole est un peu gênée et embarrassée.

CHAPITRE V

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la syringomyélie à *début médullaire* ne présente pas de difficulté, lorsqu'on se trouve en présence des symptômes classiques : l'atrophie musculaire du type Aran-Duchenne, la dissociation des sensibilités et les troubles trophiques. Depuis les travaux de Schultze, Kahler, Debove, Déjerine, le caractère particulier des troubles de la sensibilité dans la syringomyélie a acquis une grande importance. Charcot résuma la question dans les termes suivants : « Les symptômes poliomyélitiques antérieurs n'ont aucune valeur diagnostique, seuls les symptômes poliomyélitiques postérieurs lui appartiennent en particulier et impriment à la syringomyélie un cachet spécifique ». C'est donc la prédominance de la thermo-anesthésie de l'analgésie avec conservation des sensations tactiles que permet de différencier la syringomyélie des autres affections médullaires. M. le professeur Raymond a signalé des cas de syrin-

gomyélie avec de l'anesthésie tactile. Des cas analogues ont été observés par Roth et par Critzman. D'autre part les troubles de la sensibilité se rencontrent dans quelques autres affections médullaires.

Mais les troubles trophiques cutanés et osseux, surtout la scoliose qui est très fréquente, rendent le diagnostic sûr. Schlesinger et Roth insiste sur l'importance des troubles subjectifs de la sensibilité ; sensations de froid glacial, de fourmillement, d'engourdissement, de douleur, etc. La paralysie du sympathique cervical siégeant du côté où les troubles prédominent est un symptôme fréquent. En règle générale, ce diagnostic de la syringomyélie à début médullaire est facile, même dans une période précoce. Il en est de même des troubles bulbaires, lorsqu'ils ont été précédés, et quelquefois de longue date, des symptômes typiques de la syringomyélie. Au tableau clinique préexistant vient s'ajouter une nouvelle série de phénomènes morbides. L'envahissement du bulbe est insidieux, dans la plupart des cas, quelquefois il est annoncé par des vertiges. Les manifestations bulbaires consistent, le plus souvent, en paralysies motrices qui affectent un siège strictement unilatéral.

Diagnostic du début bulbaire.

Le diagnostic devient plus difficile, lorsque la gliose syringomyélique est primitivement localisée dans le bulbe. Le *début* est *lent* dans la majorité des cas ; il faut toujours songer à la possibilité d'une

tumeur. En faveur de la syringobulbie on peut invoquer : l'absence de la stase de la papille, des troubles cérébelleux, de l'anesthésie cornéenne, de l'intensité des céphalées et de la raideur de la nuque. *La poliencéphalite* sera éliminée par ses symptômes bilatéraux et *la sclérose latérale amyotrophique* par l'évolution rapide des phénomènes bulbaires : ainsi, l'hémiatrophie linguale est plus prononcée dans la sclérose latérale ; les réflexes tendineux sont exagérés dès le début. Le début s'annonce, souvent, par une *attaque apoplectiforme* qui peut prêter à confusion avec celles qui résultent d'un ramollissement ou d'une hémorragie bulbaire. L'attaque d'apoplexie bulbaire, par ramollissement, dans sa forme atténuée et dans sa suite, présente des symptômes analogues à ceux de la syringobulbie. Mais dans le premier cas il s'agit d'individus artério-scléreux, ayant dépassé la cinquantaine ; par contre l'attaque apoplectiforme de la syringobulbie se voit souvent chez des individus très jeunes, et elle peut être remplacée par une sensation très intense de vertige qui apparaît sans prodromes, quelquefois à répétition et est immédiatement suivie de phénomènes bulbaires. Ces derniers sont d'ailleurs analogues, quelle que soit la cause qui les produit, et consiste dans la plupart des cas, en troubles de la motilité du voile du palais, des cordes vocales, de la langue. Dans les cas d'apoplexie bulbaire de cause commune, on note de l'hémi-anesthésie alterne pour les notions de douleur et de température : tri-jumeau d'un côté, cou, membres et tronc de l'autre,

tandis que les troubles sensitifs de la syringobulbie sont homologues dans la tête et le tronc. De même, les troubles paralytiques des membres résultant d'une apoplexie sont caractéristiques en ce que les signes bulbaires sont unilatéraux et siègent du côté de la lésion, tandis que l'hémiplégie est croisée (Erb cité par Guillain). L'attaque d'apoplexie par ramollissement ou hémorragie est accompagnée de troubles respiratoires du type Cheyne Stokes.

L'évolution des symptômes bulbaires peut être très rapide, suraiguë, et la mort peut survenir dès le début de l'attaque. L'attaque apoplectique de la syringobulbie n'est pas mortelle, les troubles respiratoires sont rares et ne sont pas graves. Lorsque les phénomènes aigus s'amendent, les paralysies bulbaires par ramollissement ou hémorragie, s'améliorent d'une façon définitive ; la syringobulbie a une évolution lente, ses symptômes sont de nature transitoire, mais peuvent reparaitre à plusieurs reprises ; ils sont strictement unilatéraux et sont accompagnés de la dissociation des sensibilités sur les surfaces cutanées et muqueuses. Mais, en général, le diagnostic ne devient sûr qu'en présence des symptômes médullaires de la syringomyélite. La *compression* lente du bulbe par une ostéite tuberculeuse, un anévrysme ou une tumeur, peut provoquer des paralysies des nerfs crâniens. Un des premiers symptômes est souvent la raideur douloureuse de la nuque et de la région avoisinante de l'occiput. Il y a de la gêne progressive dans les mouvements. La

région est hyperesthésiée et devient le siège des névralgies ; la moindre pression provoque une douleur violente, de même, les mouvements actifs et passifs ; d'où il résulte bientôt, une immobilité forcée de la tête.

Les *anévrismes* des artères vertébrales et de la basilaire peuvent donner lieu à une paralysie bulbaire aiguë. Les symptômes bulbaires se montrent souvent par crises intermittentes, mais les paralysies des nerfs peuvent être alternes : hypoglosse d'un côté, spinal de l'autre ; voile du palais d'un côté et facial de l'autre (Oppenheim cité par Guillain) ; de même la paralysie sensitive peut être alterne : trijumeau d'un côté, tronc de l'autre. La surdité est fréquente. La symptomatologie strictement unilatérale, qui est la règle dans la syringomyélie, est rare dans les anévrysmes. On explique ce phénomène par le trajet serpentin des vaisseaux ectasiés et les complications apportées par les thromboses et les oblitérations (Rose et Lemaitre, Guillain in *Traité de Médecine*). Mais le plus souvent les anévrysmes débuent lentement par des signes généraux de l'artériosclérose.

Les *tumeurs* du bulbe ont une évolution lente et progressive et présentent, parmi leurs signes habituels la névrite optique, qui est rare dans la syringomyélie proprement dite. Les symptômes précoces sont, le plus souvent, la paralysie du trijumeau, du facial, du moteur oculaire externe et du nerf acoustique, avec de la surdité consécutive. Cette dernière

ne se voit pas dans la syringobulbie; la paralysie du facial et du nerf moteur oculaire externe est beaucoup plus rare dans la syringobulbie que celle du larynx et du pharynx; dans les tumeurs, au contraire, la dysphonie et la dysphagie peuvent souvent faire défaut (Rose et Lemaître). Le *syndrome* bulbaire *bilatéral*.

Certaines manifestations bulbaires de la *sclérose en plaques* se rapprochent de celles de la syringomyélie. On a signalé des troubles de la mastication et de la déglutition, mais ces phénomènes sont rares.

Les troubles de la sensibilité qui sont relativement fréquents dans la sclérose en plaques se distinguent de ceux de la syringomyélie, en ce que les premiers échappent à toute règle quant au mode de la sensibilité altérée, à la durée et au siège. Ils sont mobiles et fugaces et n'occupent souvent qu'une petite étendue; ils peuvent être limités à un segment de membre; ils peuvent disparaître et reparaitre à plusieurs reprises. Le nystagmus est fréquent dans les deux affections, mais dans la sclérose en plaques on constate souvent des modifications du fond de l'œil et le rétrécissement du champ visuel qui n'existent pas dans la syringomyélie. Les troubles de la parole de la syringomyélie consistent en ce que la voix est faible, voilée, rauque et non monotone et scandée (sauf de rares exceptions) comme dans la sclérose en plaques.

L'atrophie musculaire est rare dans la sclérose en plaques, par contre le tremblement intentionnel qui

est son symptôme caractéristique fait défaut dans la syringomyélie. Le diagnostic est facilité par la présence des troubles trophiques cutanés et osseux et la scoliose qui ne se rencontrent pas dans la sclérose en plaques.

Le début aigu des symptômes bulbaires dans la *sclérose latérale amyotrophique* se distingue de celui de la syringomyélie en ce que la paralysie du trijumeau manque dans la sclérose latérale amyotrophique de même que le nystagmus et les phénomènes oculaires sympathiques. Par contre les troubles respiratoires et cardiaques y sont fréquents et graves. Les troubles de la sensibilité sont exceptionnels et ne siègent que sur des segments des membres.

CHAPITRE VI

LE PRONOSTIC

Le pronostic des troubles bulbaires de la syringomyélie est bénin ; c'est dire qu'il n'est pas fatal et qu'il est celui de la syringomyélie en général. Il y a quinze ans, on considérait encore que l'apparition des phénomènes bulbaires au cours d'une syringomyélie aggravait singulièrement l'état général du malade et rendait sombre le diagnostic, d'autant plus lorsque le début était bulbaire : le pronostic paraissait avoir la même gravité que celle des autres affections bulbaires. Les nombreuses observations publiées ces dernières années, et la monographie de Schlesinger, si riche en documents, démontrent que les troubles bulbaires ont un caractère spécial de bénignité et une marche essentiellement chronique comprenant des périodes de rémission et de retour.

La radiothérapie, si elle continue à donner des résultats efficaces, permettra, peut-être, dans l'avenir, de ranger la syringomyélie parmi les maladies curables.

Cette bénignité distingue la syringobulbe de toute une série d'autres affections bulbaires. Ainsi le pronostic de la *sclérose latérale amyotrophique*, et surtout celui de sa forme bulbaire est des plus sombres. La mort survient du fait des progrès de l'affection. Sa durée est variable : on a observé des cas qui n'ont duré que trois mois, six mois ; mais d'une façon générale, son évolution est d'une courte échéance qui va de dix-huit mois à deux ans, quelquefois trois à quatre ans. Le début semble avoir une influence sur la marche de la maladie et la forme bulbaire paraît être plus rapidement mortelle.

La mort paraît être due le plus souvent à une lésion des noyaux du pneumogastrique, car c'est par un accident respiratoire ou cardiaque qu'elle survient ; tandis que la lésion du pneumogastrique par la gliose syringomyélique n'a aucune gravité.

Le pronostic des *tumeurs* du bulbe rentre dans la même catégorie, par sa gravité. La mort est fatale ; elle se fait par syncope au milieu d'une crise bulbaire ; parfois elle est subite par hémorragie ou ramollissement du bulbe. Il existe des observations dans lesquelles les tumeurs sont restées stationnaires durant des années, et d'autres à une évolution lente et progressive. Mais en général, la maladie dure quelques mois, rarement un an.

La *poli-encéphalite chronique*, qui débute lentement et insidieusement, a une longue durée qui la caractérise. On note des périodes d'arrêt de quinze à vingt-cinq ans et son évolution complète pour arriver à la

période d'état se fait pendant de nombreuses années.

Mais le diagnostic est assombri lorsque la poli-encéphalite inférieure vient s'associer à la supérieure on observe alors des phénomènes bulbaires aigus et la mort survient très rapidement par des troubles cardio-pulmonaires.

CHAPITRE VII

TRAITEMENT

Le traitement des troubles bulbaires dans la syringomyélie se réduit à celui de la syringomyélie proprement dite. Jusqu'à ces dernières années, elle était considérée comme incurable et son traitement était prophylactique et symptomatique. Le premier consistait à mettre les malades à l'abri du froid et de la chaleur ; on leur déconseillait les métiers qui les exposaient aux traumatismes, aux brûlures, etc. Le traitement symptomatique s'appliquait aux troubles trophiques, aux panaris, phlegmons, arthropathies. On administrait des analgésiques, des douches, des pointes de feu, l'iodure de potassium, l'arsenic, etc. Mais toute cette médication était sans résultat.

Notre maître, M. le professeur Raymond, a, le premier, dans une de ses cliniques, en 1905, appelé l'attention sur le traitement de la syringomyélie par la radiothérapie et signalé une amélioration considérable chez deux malades présentant les signes d'une

syringomyélie classique. Cette amélioration s'est maintenue, comme il résulte de l'enquête de MM. Beaujard et L'Hermitte, en 1907, de sorte que les malades peuvent mener une vie active. Dans leur article sur la radiothérapie de la syringomyélie, MM. Beaujard et L'Hermitte ont recueilli onze cas d'amélioration, dont un avec des troubles bulbaires. Les rayons X sont appliqués sur la colonne vertébrale.

Quelques précautions sont nécessaires : on fait des séances courtes (1) et après quelques séances consécutives on suspend le traitement pendant quelque temps, pour ménager la peau, dont « la réaction n'a jamais dépassé une simple pigmentation passagère ». L'ampoule est tenue à 15 centimètres des téguments. Il résulte de l'étude de ces auteurs que les troubles de la motricité sont le plus vite influencés ; l'atrophie musculaire ne cède que lorsqu'elle est au début. Les attitudes vicieuses sont corrigées. Les troubles de la sensibilité disparaissent, s'améliorent ; d'abord disparaît l'anesthésie tactile, puis l'analgésie et enfin on note la récupération de la sensibilité thermique, dans une grande étendue.

Les troubles trophiques cutanés et osseux ont été améliorés ; les ulcérations, les fissures se sont cicatrisées. Quant au traitement des phénomènes bulbaires, nous citons MM. Beaujard et L'Hermitte :

1. Trois fois par semaine, cinq minutes d'application chez la malade de M. Raymond et une fois par semaine MM. Beaujard et L'Hermitte.

« Devant la persistance de l'hémi-anesthésie faciale et de l'hémi-aguesie homologue indiquant une propagation bulbaire, nous recommençâmes le traitement (5 séances du 23 janvier au 25 février) et cette fois en prenant pour limite supérieure de l'application non plus la limite inférieure des cheveux, jusque-là protégés par une lame de plomb, mais la protubérance occipitale externe de façon à irradier la plus grande partie du bulbe. A chaque séance il y eut deux applications latéralisées; l'axe bulbo-médullaire reçut chaque fois une dose correspondante de 6 H au niveau de la peau. A la quatrième séance, la disparition des troubles sensitifs bulbaires était complète et ne s'est pas démentie depuis. Ces applications n'ont produit aucun trouble bulbaire; une alopecie très limitée fut le seul inconvénient du traitement. »

Libotte a signalé en 1903 « un cas de syringomyélie au début ». Le malade fut traité, pendant cinq mois, par des courants de haute fréquence; son état s'est amélioré considérablement et l'amélioration porta surtout sur la force motrice des membres. Les douleurs disparurent, la sensibilité devint plus vive et plus nette. En fait des phénomènes bulbaires le malade présenta du nystagmus qui fut diminué par le traitement.

Observation I (inédite).

Service de M. le professeur RAYMOND

(Due à l'obligeance de M. le Dr ROSE.)

La nommée D..., femme R..., âgée de 42 ans, ménagère, entrée le 3 septembre 1907, salle Charcot, n° 16.

ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES. — La mère est vivante et saine.

Le père est rhumatisant. Rien d'important dans l'histoire des collatéraux.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS. — Née à terme. Allaitement maternel.

Pas de maladie dans l'enfance. Réglée à 14 ans 1/2. Venue de l'Alsace à Paris, elle a exercé pendant douze ans le métier de cuisinière ; elle n'a pas abusé de l'alcool.

Mariée à 23 ans avec un homme sain elle en a eu 5 enfants qui sont tous bien portants.

Pas de fausses couches. Le dernier enfant a 2 ans 1/2.

HISTOIRE DE LA MALADIE. — Il y a trois ans et demi à peu près, quatre mois avant de rester enceinte de son dernier enfant elle a commencé à ressentir des sensations de brûlure d'énervement et d'inquiétude dans les jambes.

En même temps les jambes se firent tellement faibles que la malade pouvait à peine marcher.

Au troisième mois de sa grossesse elle a eu une perte ; les jambes étaient enflées comme toujours dans ses grossesses. Les symptômes de faiblesse et les douleurs aux jambes s'accrochèrent pendant les derniers mois de la grossesse. Après la naissance de l'enfant (sain) il y eut une légère amélioration, mais après les conditions empirèrent de nouveau et la malade est depuis deux ans à peu près dans l'état actuel. Seulement dans les derniers six mois la malade accuse des douleurs persistantes

dans le bas des reins, qui la gênent beaucoup pour marcher, la faiblesse aux jambes est un peu augmentée. Dans les tout derniers jours la malade s'est aperçue que son bras gauche tremble un peu dans les mouvements intentionnels.

La parole a toujours été un peu lente, la déglutition des liquides est quelquefois imparfaite et il y a reflux par la bouche et par le nez.

Depuis quelque temps elle doit pousser un peu pour uriner.

Les règles ont cessé depuis le mois de juillet.

ÉTAT ACTUEL. — *Conditions générales.* — Femme de taille moyenne. Nutrition générale assez bonne. Évacuation normale. Varices constatées aux extrémités inférieures.

Pouls et respiration normaux.

Tête. — Intelligence normale, mémoire conservée. La malade ne se plaint que de la faiblesse et des douleurs aux jambes et aux reins, mais ne se montre pas trop préoccupée de son état.

Crâne. — Rien d'intéressant.

Front. — Action des muscles frontaux normale.

Tronc. — Action des muscles externe et interne normale ; nystagmus dynamique très accentué dans toutes les positions extrêmes des yeux.

Réflexes à la lumière assez lent à gauche, incomplet à droite, à la convergence, normaux.

Réflexes conjonctival très faible, cornéen vif.

La malade accuse quelquefois de voir double.

Pas de vertige.

L'expression du visage n'a rien de spécial, la physionomie est altérée dans sa régularité par une légère déviation due à

l'insuffisance fonctionnelle du facial inférieur gauche qui apparaît surtout quand la malade parle.

La lèvre supérieure apparaît amincie, mais elle n'est que rentrée par la perte de toutes les dents du maxillaire supérieur.

Langue est bien projetée en dehors, mais est déviée vers le côté gauche ; elle est agitée par des secousses fibrillaires ; la moitié gauche est nettement atrophique ; la surface est valonnée et le bord gauche montre une profonde incision.

Réflexe massétérin très vif.

Le voile palatin est bien relevé dans sa moitié droite ; la moitié gauche est un peu en arrière et même au repos l'arcade palatine est plus rétrécie ; la luette est déviée du côté gauche.

La déglutition des liquides ne se fait pas toujours bien, revient souvent par la bouche et par le nez.

La mastication se fait normalement.

La parole est un peu lente et monotone, mais la malade affirme avoir toujours parlé comme ça.

Le réflexe pharyngien est faible.

Le conduit auriculaire externe de gauche est rouge et inflammé. La malade a depuis l'enfance un catarrhe de l'oreille moyenne, elle sent moins bien de ce côté.

Motilité de la tête et du cou normale, pas de tremblements.

Rien de spécial à l'examen des organes thoraciques et abdominaux.

Réflexes abdominaux conservés.

Pas de troubles des sphincters.

Membres supérieurs — La malade accuse un peu de faiblesse au bras gauche qui depuis quelque temps tremble un peu dans les mouvements intentionnels.

Dans les recherches pour démontrer ce fait le tremblement n'est que très peu apparent et seulement à la fin de l'acte à accomplir ; c'est plutôt de l'ataxie que du tremblement vrai.

La force développée dans tous les mouvements est assez bonne et il n'y a pas de différence très grande entre les deux côtés.

L'énergie des muscles du tronc et de l'abdomen est bonne. La malade se plaint de fortes douleurs profondes dans les reins qui la gênent beaucoup.

Membres inférieurs. — Pas de position vicieuse, pas d'atrophie.

L'énergie musculaire est assez bonne des deux côtés.

Il n'y a pas d'ataxie statique ni dynamique. Le tonus musculaire est un peu augmenté, mais il n'y a pas d'état spastique vrai si on le met en relief dans les mouvements brusques.

Les réflexes tendineux sont très vifs et un peu plus à gauche qu'à droite. Il n'y a pas de clonus.

Ébauche de clonus du pied à gauche. Babinski positif bilatéralement, mais la flexion dorsale est plutôt brusque.

La station les pieds rapprochés n'est pas altérée, mais si on fait tourner rapidement la malade on relève quelques troubles de l'équilibre.

La marche est lente, les pieds sont plutôt écartés et les pointes traînent sur le sol plutôt spastique que parétique.

La flexion combinée de la cuisse et du tronc ne met pas en relief de différence entre les deux extrémités inférieures.

Ponction lombaire le 5 novembre 1907.

Malade assise ; gouttes très lentes.

Six à sept lymphocytes par champ objectif, immersion à 1/15.



Obs. I. — Troubles d'interprétation thermique dans tout le membre inférieur droit L¹ L² S¹ S² S³ sur la face externe de la jambe gauche il existe en outre un peu d'hypoesthésie à la piqûre.



Sensibilité au tact normale partout.

Sensibilité voir schéma.

EXAMEN DE LA GORGE. — Deux cordes sont mobiles.

La corde vocale droite paraît un peu plus courte et la glotte est légèrement déviée à droite, mais on ne peut pas dire paralysie. Peut-être contracture.

EXAMEN OCULAIRE. — 13 septembre 1907.

Pas de lésions du fond de l'œil.

Réflexes pupillaires faibles mais nettement conservés.

Diplopie intermittente probablement par parésie au droit externe.

De l'œil gauche, l'examen de cet œil étant très limité en dehors.

Nystagmus saccadé dépendant de cette paralysie.

EXAMEN ÉLECTRIQUE. — 4 novembre 1907.

Traces de D. R. partielle sur le côté gauche de la langue : l'excitabilité faradique est un peu diminuée, l'excitabilité galvanique n'est pas sensiblement diminuée, mais les contractions sont un peu lentes avec $NFC = PFC$.

Réactions bien conservées et normales sur le côté droit de la langue, sur l'orbiculaire des lèvres et les muscles du menton.

ÉTAT LE 18 JANVIER 1908. — MOTILITÉ. — *Membres supérieurs.* — La flexion des mains est un peu affaiblie, mais dans tous les autres segments des membres supérieurs la force musculaire est normale.

Membre inférieur. — Un peu de diminution de la force dans l'extension du pied sur la jambe.

Dans tous les autres segments la force est normale. Les abducteurs et les adducteurs également normaux.

Pas de mouvements anormaux ni tremblement au repos.

Un peu d'hésitation et légère ataxie dans les mouvements de rapprocher le doigt du nez, de porter un verre à sa bouche, de saisir un objet ; mais pas de tremblement vrai, un peu d'hésitation dans les mouvements du membre inférieur.

Pas de troubles de la diadococinésie.

Marche et station debout. — Démarche un peu hésitante et à petit pas. Instabilité légère de la station debout.

Signe de Romberg assez accusé.

La flexion du corps en arrière est difficile.

RÉFLEXES — *Membre inférieur.* — Rotuliens : un peu exagérés ; le gauche plus fort que le droit.

Achilléens : ne semblent pas exagérés. Pas de clonus à droite.

Ébauche de clonus à gauche, deux ou trois secousses légères disparaissant rapidement.

Plantaires : en extension légère des deux côtés ; abdominaux conservés.

Membre supérieur. — Tendineux : notablement exagérés des deux côtés.

SENSIBILITÉ superficielle. — Voir le schéma.

SENSIBILITÉ profonde. — Légère diminution de la sensibilité osseuse sur le tibia et les os du pied des deux côtés.

Pas de troubles de la stéréognosie ; articulaire bonne.

Pas de troubles de la paresthésie.

FACE. — Rien de particulier, sauf un léger degré de parésie faciale gauche, qui apparaît à l'occasion des mouvements.

LANGUE. — Déviée à gauche, quand elle est tirée en dehors, agitée par des secousses fibrillaires.

Aspect très particulier de la langue dû à l'atrophie de sa moitié gauche.

RÉFLEXE. — Conjunctival, affaibli des deux côtés, surtout à gauche.

Observation II (*inédite*).

(Due à l'obligeance de M. le Dr ROSE.)

Le nommé R... Maurice, âgé de 17 ans, polisseur sur bois, entré le 28 septembre 1907, salle Prus, n° 3, sorti le 23 avril 1908. Observation recueillie par Dr *François*.

ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES. — Rien à signaler. Père et mère bien portants.

Trois sœurs également bien portantes.

Un frère de 12 ans a depuis l'âge de 5 ans une tumeur blanche au genou.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS. — Rougeole à 9 ans.

Fièvre typhoïde à 12 ans.

HISTOIRE DE LA MALADIE. — Début de la maladie actuelle il y a deux ans à l'âge de 15 ans.

Pendant l'hiver, le malade commence à ressentir dans les mains quelques fourmillements qui s'accompagnent de raideur et de gêne des mouvements, les doigts ne pouvaient plus être étendus complètement et les mains avaient perdu une grande partie de leur force, si bien que la malade doit abandonner son travail. Au bout de six mois, pendant l'été, tous les accidents rétrocedent, mais ils réapparaissent au début de l'hiver suivant et le travail un moment repris doit être abandonné définitivement.

Depuis cette époque le malade ne peut plus se servir de ses mains qui sont extrêmement faibles et se sont peu à peu

amaigries. Aucune amélioration n'est survenue l'été dernier.

Six mois environ après le début des accidents, il y a par conséquent, un an et demi, le malade s'est aperçu d'une certaine gêne dans la déglutition, les aliments repassaient quelquefois par le nez, la voix devenait en même temps sourde et par moment bitonale.

Au début du mois de septembre, le malade est atteint d'un phelgmon du bras gauche qui guérit rapidement.

Il est entré à la Salpêtrière, le 28 septembre 1907.

ÉTAT ACTUEL. — 29 décembre 1907.

La force musculaire est intacte aux membres inférieurs, au tronc, au cou; il n'existe de troubles de la motilité qu'au niveau des membres supérieurs.

Côté gauche. — L'extension des premières phalanges est assez énergique, mais les deux dernières ne peuvent être étendues spontanément, sauf au niveau de l'index.

La flexion des deux dernières phalanges s'accomplit avec une certaine force, mais celle des dernières phalanges est nulle, et au dynamomètre on ne constate aucun déplacement de l'aiguille.

Au niveau de l'index, la flexion des deux dernières phalanges elle-même est impossible.

Les mouvements de latéralité des doigts sont complètement abolis.

Au niveau du pouce l'abduction et l'extension sont encore assez énergiques mais l'adduction et la flexion possibles spontanément se font sans aucune force.

L'opposition du pouce aux différents doigts est impossible.

Les mouvements du poignet, du coude et de l'épaule s'accomplissent tous avec une énergie qui paraît normale.

Côté droit. — L'extension est possible avec une certaine énergie pour les premières phalanges. Elle n'est pas possible spontanément d'une manière complète pour les deux dernières.

La flexion est, comme du côté opposé, énergique pour les deux dernières phalanges, nulle pour les premières.

Dynamomètre = 0.

Tous les mouvements de l'index sont réduits.

Les mouvements de latéralité des doigts sont de même impossibles.

Au niveau du pouce l'abduction et l'extension sont faibles mais conservées, l'adduction et la flexion sont abolies complètement, l'opposition est de même impossible.

Les troubles de la motilité sont comme à gauche limités uniquement à la main.

Des deux côtés on observe une atrophie musculaire assez prononcée au niveau des éminences thénar et hypothénar.

Les réflexes sont abolis aux membres supérieurs; on n'obtient de réponse ni au niveau du tendon du triceps, ni au niveau du long supinateur, ni au niveau des radiaux. On n'obtient une contraction qu'en percutant directement le corps musculaire.

Aux membres inférieurs les réflexes sont très facilement provoqués, ils semblent même un peu vifs.

Il n'y a ni clonus, ni signe de Babinski, ni réflexe plantaire. Le réflexe d'Oppenheim est en flexion.

A droite, le réflexe rotulien est plus fort qu'à gauche, et il y a une ébauche de clonus.

Les réflexes crémastériens sont normaux.

Le réflexe abdominal inférieur paraît conservé. Il n'y a pas de réflexe abdominal supérieur.

Les réflexes abdominaux sont faibles à droite, nuls à gauche.

Sensibilité. — On n'observe ni tremblements ni ataxie et la sensibilité profonde est intacte des deux côtés.

La sensibilité superficielle est au contraire très troublée pour la douleur et la température.

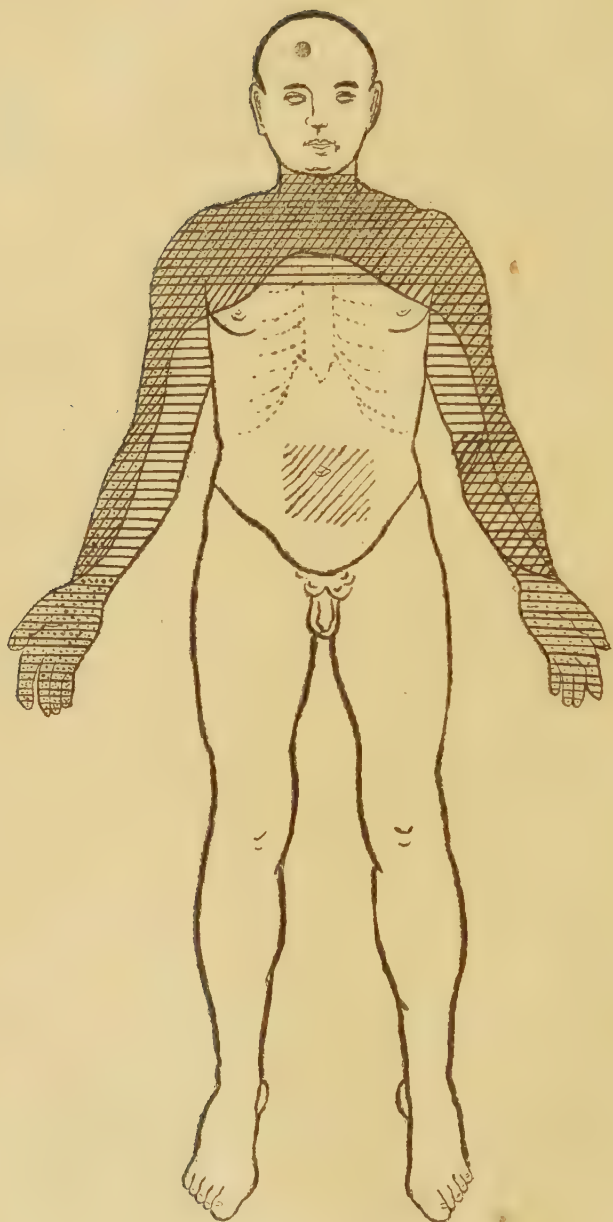
La sensibilité au tact semble anormale partout. On note une diminution légère de la sensibilité douloureuse dans toute la partie ombilicale du corps en avant et en arrière.

Il existe une hypoesthésie très marquée dans une zone occupant la moitié inférieure du cou, les deux épaules, la moitié externe de la face antérieure et toute la face postérieure des deux bras et des deux avant-bras; à gauche elle envahit même l'avant-bras tout entier, s'arrêtant au poignet en avant, atteignant l'extrémité des doigts en arrière; elle couvre de même la partie forte du cuir chevelu.

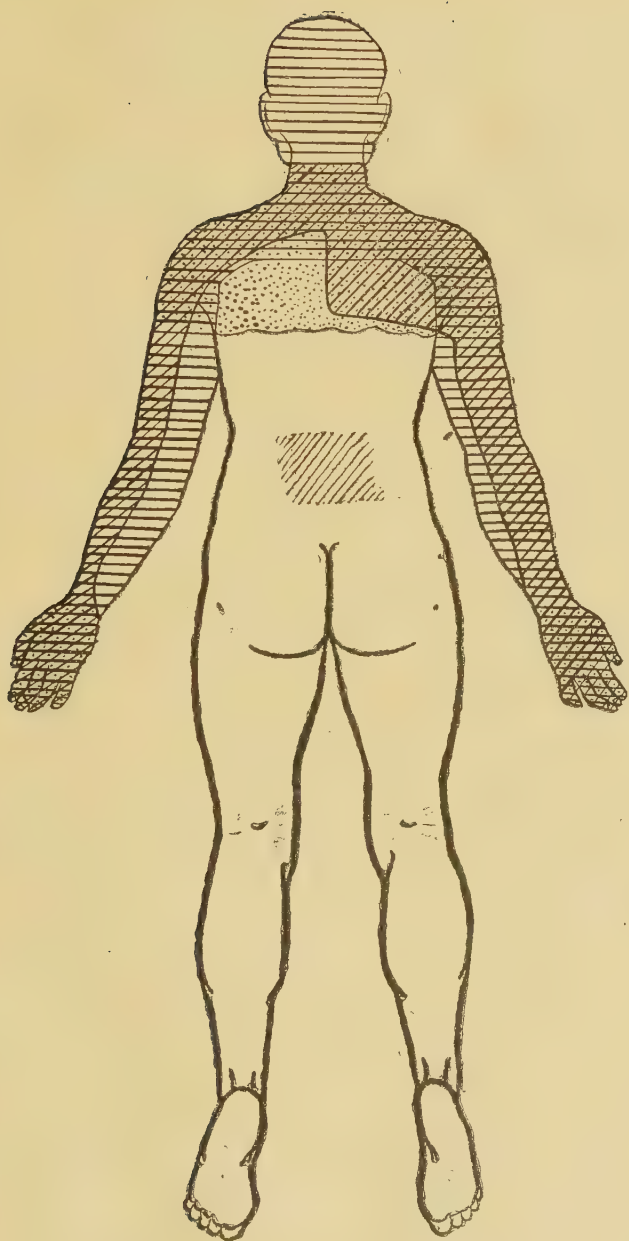
La sensibilité thermique est troublée, le froid étant perçu comme chaud dans une zone qui occupe la moitié inférieure du cou, la partie supérieure du thorax jusqu'aux aisselles en avant et en arrière et toute la surface cutanée des deux membres supérieurs. La partie forte du cuir chevelu présente les mêmes troubles.

Le voile du palais est parésié du côté gauche; il existe une paralysie de la corde vocale gauche (type récurrentielle) déjà d'ancienne date, car la corde vocale droite au moment de la phonation franchit la ligne médiane pour aller retrouver l'autre cachée sous la fausse corde gauche et immobile.

Les troubles de la déglutition persistent toujours depuis un an et demi, le malade a de la difficulté à avaler les aliments



Obs. II. — Les traits horizontaux indiquent la thermoanesthésie. Les hachures indiquent l'abolition de la sensibilité à la piqûre. Le pointillé l'anesthésie tactile.



solides et les liquides repassent de temps en temps par le nez

La voix est généralement sourde, parfois bitonale.

La langue paraît normalement mobile, il n'y a pas d'atrophie ; mais on note un léger tremblement.

Légère atrophie de la langue du côté droit qui tremble plus que le gauche.

L'audition est bonne des deux côtés.

La motilité des globes oculaires est normale, mais il existe un léger nystagmus rotatoire en haut et à gauche. La fente palpébrale est rétrécie à gauche, il y a un léger retrait du globe oculaire.

La pupille gauche est plus petite que la droite, mais les deux réagissent bien à la lumière et à l'accommodation.

Le goût et l'odorat sont normaux.

L'état général est bon, l'appétit conservé.

Rien à noter du côté du cœur (pouls à 72), des poumons, ni des urines.

Examen électrique. — 27 janvier 1908.

Examen de la langue.

Excitabilité faradique et galvanique bien conservée des deux côtés sans aucune trace de D. R.

CONCLUSIONS

1° Les troubles bulbaires sont très fréquents au cours de la syringomyélie ;

2° Le début de la syringomyélie par le bulbe est plus rare ; il se fait tantôt d'une façon insidieuse, tantôt il s'annonce par une attaque apoplectiforme, avec ou sans perte de connaissance et par une sensation très intense de vertige ;

3° Les troubles bulbaires de la syringomyélie se distinguent des autres syndromes bulbaires en ce qu'ils sont unilatéraux et homologues aux troubles médullaires. Comme ces derniers ils sont souvent accompagnés des troubles caractéristiques de la sensibilité. Les troubles sensitifs sont, jusqu'à un certain point, superposables aux troubles moteurs ;

4° Les troubles bulbaires résultant d'une gliose syringomyélique sont transitoires dans la première période de la maladie, ils rétrocedent et reparaissent à plusieurs reprises, mais deviennent essentiellement chroniques dans ses périodes plus ou moins avan-

cées. Les troubles moteurs sont plus fréquents que les troubles sensitifs ;

5° Lorsque la syringomyélie débute par le bulbe, elle n'en retentit pas plus fâcheusement sur l'évolution de la maladie, n'abrège pas sa durée, n'a pas d'influence sur l'état général de l'organisme et n'assombrit pas le pronostic. C'est la caractéristique des troubles bulbaires de la syringomyélie, abstraction faite du moment de leur apparition au cours de cette maladie ;

6° Les troubles respiratoires sont très rares, sinon exceptionnels, au cours de la syringobulbie.

Vu : le Président de thèse

RAYMOND

Vu le Doyen

LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris

L. LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- BABINSKI ET NAGEOTTE. — Hémi-asynergie, latéropulsion et myosis bulbaires. *Revue neurologique*, 1902.
- BABINSKI. — Syndrome d'Hutchinson et syringomyélie. *Journal de médecine interne*, 1904.
- Lésion bulbaire unilatérale. *Revue neurologique*, 1906.
- BALLET. — Syringomyélie à forme anormale. *Revue neurologique*, 1906.
- BEAUJARD ET LHERMITTE. — Radiothérapie de la syringomyélie. *Semaine médicale*, 1907.
- BEEVOR. — Case of bulbar syringomyelia. *Brain*, 1907.
- BERNDT. — *Dissertation Kœnigsberg*, 1894.
- BERNHARDT. — *Neurologisches Centralblatt*, 1893.
- BRUHL. — *Thèse de Paris*, 1890.
- BRUNZLOW. — *Dissertation Berlin*, 1890.
- BRUTTAN. — Ein Beitrag zur kasuistik der centralen gliose des Rückenmarkes. *Dissert. Dorpat.*, 1892.
- BUCK (de) ET DE STELLA. — Syringobulbie et syringomyélie. *Belgique médicale*, 1902.
- CARTAZ. — Notes sur les troubles laryngés dans la syringomyélie. *Annales des maladies de l'oreille, du larynx*, 1895.
- CESTAN ET CHENAIS. — Du myosis dans certaines lésions bulbaires en foyer, etc. *Gazette des hôpitaux*, 1903.

- CHARCOT. — Leçons sur les maladies du système nerveux, t. II, p. 216.
- Leçons du mardi à la Salpêtrière. De la syringomyélie, 1889.
- CHAUFFARD. — Sclérodermie avec hémiatrophie linguale, etc *Gazette des hôpitaux*, 1895.
- CHURCH. — Syringomyelia with involvement of cranial nerves. *Journal Nervous and Mental Disease*. New-York, 1906.
- CRITZMAN. — Essai sur la syringomyélie. *Thèse de Paris*, 1892.
- DÉJERINE ET MIRALLÉ. — Hémiatrophie de la face avec phénomènes pupillaires dans un cas de syringomyélie unilatérale. *Comptes rendus de la Société de Biologie*, 1895.
- DELÉARDE. — Syringomyélie avec hémiatrophie faciale et linguale. *Écho médical du Nord*, Lille, 1905.
- DRAULT. — Syringomyélie avec troubles laryngés graves. *Annales des maladies de l'oreille*, 1898.
- GAVELLO. — Sui disturbi laryngei nella syringomyelia. *Arch. ital. di otol.* Torino, 1905-1906.
- GERBER. — Die syringomyelische Bulbaererkrankungen. *Wiener medicinische Wochenschrift*, 1907.
- GRASSET. — Syndrome bulbo-médullaire. *Montpellier médical*, 1889.
- HEAD AND THOMPSON. — Observation XVI. *Brain*, 1906.
- HELDEBERGH. — Un cas de syringomyélie avec hypertrophie segmentaire d'un membre supérieur et avec troubles bulbaires. *Belgique médicale*, 1901.
- HILZ. — Syringomyelie mit Bulbärsymptomen. *Inaug. Dissert. Munchen*, 1901.
- HITZIG. — Ein Fall von vorwiegend bulbärer syringomyelie. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, IX, 1897.
- HOFFMANN. — Zur Lehre von der syringomyelie. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, Bd III.
- INGELRANS. — Syringomyélie à début choréiforme ; hémiatrophie de la langue ; enophthalmie unilatérale avec rétrécissement de la fente palpébrale. *Écho médical du Nord*, 1904.

- IVANOFF. — Cinq cas de syringobulbie. *Obozrenic Psych. i. Nevrol.* Saint-Pétersbourg, 1905.
- Contribution à la symptomatologie de la syringobulbie. *Obozr. Psych. i. Nevrol.*, 1905.
- Les lésions du nerf vague dans la syringobulbie. *Obozr. Psych.*, 1907.
- DE JONG. — Ueber einen Fall von syringomyelie. *Dissertation Freiburg*, 1889.
- KOELICHEN. — Neurol. Psychiatr. Gesellschaft in Warschau Sitzung von, 22 déc. 1906. *Neurologisches Centralblatt*, 1906.
- LAMACQ. — Phénomènes bulbaires dans la syringomyélie. *Revue de médecine*, 1895.
- LIBOTTE. — Un cas de syringomyélie au début. *Journal de neurologie*, 1902-1903.
- MARBURG. — Syringomyelie und Halsrippe. *Wiener Klinische Wochenschrift*, 1906.
- MULLER. — *Deutsches archiv für Klinische Medicin*, Bd LII, 1895.
- MULLER UND MEDER. — *Zeitschrift für Klinische Medicin*, Bd XXVIII, 1895.
- PHILIPPE ET OBERTHUR. — Une lésion bulbaire constante dans la syringomyélie. *Revue neurologique*, 1899.
- PROLSS. — Ein beitrag zur Lehre von der syringobulbie und syringomyelie. *Dissertation Kiel*, 1903.
- RAICHLINE. — Sur un cas de syringomyélie avec manifestations bulbaires. *Thèse de Paris*, 1892.
- RAYMOND. — Clinique des maladies du système nerveux, 1^{re} série.
- Clinique, 2^{me} série.
- Leçons, tome V.
- Le syndrome bulbo-protubérantiel de la syringomyélie. *Gazette des hôpitaux*, 1895.
- Syringomyélie bulbo-spinale. *Semaine médicale*, 1901.
- Syringomyélie. *J. des Praticiens*, 1905.
- RAYMOND et GUILLAIN. — Un cas de syringobulbie. *Revue Neurologique*, 1906.

- RAYMOND et LEJONNE. — Syringomyélie avec phénomènes bulbaires. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1907.
- REMAK. — *Neurologisches Centralblatt*, 1905, p. 467.
- RIEDER. — Syringomyélie mit Bulbarsymptomen. *Dissertation Erlangen*, 1895.
- ROSE et LEMAITRE. — Hémiplégie palato-laryngée. *Annales des maladies de l'oreille*, 1907.
- ROSSOLIMO. — *Neurologisches Centralblatt*, 1903, p. 388.
- ROTH. — Symptomatologie de la gliose médullaire. *Archiv s de Neurologie*, 1887-1888.
- SCHLAPP. — A case of syringomyelia with partial macrosomia. *Medical Record*, N.-York, 1906.
- SCHLESINGER. — Ueber einige Bulbærlähmungen mit acuten und subacuten Beginne. *Zeitschrift für Klinische Medicin*, Bd. XXXII, supplement.
- Die Syringomyelie (*Monographie*), Wien, 1902.
- SÖLDER (VON). — Verein für Psychiatrie und Neurologie, in Wien Sitzung vom 10 juin 1902. *Neurologisches Centralblatt*, 1902.
- SPILLER. — Syringobulbia. *Britisch Medical Journal*, 1906.
- STENDER. — Ueber einen Fall von syringomyelie mit Bulbæren Symptomen. *Inaug. Dissert.*, 1896. Erlangen.
- THOMAS et HAUSER. — Pathogénie de la syringomyélie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1904.
- TAYLOR. — Syringomyelia. *Lancet*, 1893.
- TILLEY. — Syringomyelia with pharyngeal and laryngeal lesions. *Britisch medical Journal*, 1889.
- TRANQUILLI. — Morbo di Dupuytren et diabète (Syringomyelia con Syringobulbia?) *Gazette medica di Roma*, 1904, XXX.
- TRÖMNER. — *Neurologisches Centralblatt*, 1905, p. 427.
- WEISENBURG. — A case of syringomyelia with double optic neuritis. *Journal Medical Sciences*, N.-York, 1905.
- WILSON. — Un cas de syringomyélie et syringobulbie. *Revue de Médecine*, 1904.